



Sónia Cristina Bessa Teixeira

**Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes
com Esclerose Lateral Amiotrófica**

Tese de Mestrado apresentada para a
obtenção do grau de Mestre em Cuidados
Paliativos. Trabalho efetuado sob a
Orientação de Mestre Edna Maria Fonseca
Gonçalves

**VII CURSO DE MESTRADO EM CUIDADOS PALIATIVOS
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO PORTO**

PORTO, 2017

*“Muito cuida quem precisa de cuidados...
E assim permanecemos até hoje. Fortes na nossa fragilidade.*

Cuidando-nos.”

(João Morgado in Diário dos Infiéis)

Agradecimentos

À Sofia que mesmo sem entender bem porquê, na sua inocência de criança, sabia quando roubar um colinho ou “estudar” com a mãe.

Ao meu marido e irmão pelos empurrões, silêncios e sorrisos diários, que souberam sempre dar.

A toda a minha família fonte de amor e conhecimento, que desde cedo me ensinaram a importância do cuidar e de nos deixarmos ser cuidados.

Às pessoas com quem diariamente trabalho, exemplos de dedicação, empenho e superação, que comigo sempre partilharam o saber, a ciência e os valores dos Cuidados Paliativos.

Aos cuidadores e doentes que todos os dias me ensinam um pouco mais, exemplos de força e resiliência, no meio do caos causado pela doença.

Resumindo, agradeço a todos que preenchem a minha vida e o meu coração, que direta ou indiretamente, facilitaram a minha caminhada e permitiram a conclusão deste trabalho.

Resumo

Introdução: A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, progressiva, incurável e muito incapacitante. Esta caracteriza-se pela instalação de um quadro de fraqueza muscular que evolui até à perda total de controlo e uso de todos os músculos estriados do corpo. Com a progressão da doença, o doente com ELA fica totalmente dependente de terceiros assumindo assim o cuidador um papel preponderante na resposta não só às necessidades físicas como também psicológicas e emocionais deste. O cuidador de um doente com ELA vivência um conjunto de tensões externas e internas com consequências no seu bem-estar e estado de saúde.

Objetivos: Avaliar o estado de saúde e o nível de sobrecarga de cuidadores de doentes com ELA seguidos num Serviço de Cuidados Paliativos para futuramente intervir e minimizar a consequência que advém do ato de cuidar.

Metodologia: Estudo quantitativo prospetivo realizado num hospital universitário, de 17 de janeiro a 31 de maio de 2017, com recurso a um questionário elaborado para o efeito, constituído pela escala de saúde *Medical Outcomes Study Short Form Health Survey-36 Item, version 2* (MOS SF-36), para avaliar a perceção do estado de saúde do cuidador e a escala de *Zarit Burden Interview* (ZIB) para determinar o nível de sobrecarga percebido por este. Estas escalas foram usadas nas versões adaptadas e validadas para a população e língua portuguesa. O grau de funcionalidade do doente foi avaliado pela *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised* (ALSFRRS-R).

Resultados: Foram incluídos no estudo 18 cuidadores de doentes com ELA com ALSFRS-R $23,9 \pm 12,5$, maioritariamente cônjuge ($n= 15$), com uma mediana de idades de 61 anos (29 a 77 anos) e um tempo gasto por dia a cuidar que variou entre 2 e 24 horas ($M \pm DP: 12,9 \pm 9,0$). Os sintomas mais vezes referidos pelos cuidadores foram alterações do apetite (50%) e insónia (33,3%). Com exceção da dimensão vitalidade ($M \pm DP: 40,8 \pm 21,5$) todas as outras dimensões da escala MOS-SF 36 apresentaram médias superiores a 50 (componente saúde física – $64,4 \pm 28,9$; componente saúde mental – $56,4 \pm 24,4$). Nove cuidadores (50%) consideram que não houve alterações significativas na sua saúde. Oito (44,4%) apresentavam, pela escala de ZBI, níveis de sobrecarga moderada a severa e 8 moderada ($M \pm DP: 23,4 \pm 12,5$). Existe uma correlação negativa, entre o ALSFRS-R e o

grau de sobrecarga dos cuidadores ($p = 0,008$) e entre este e as dimensões da dor física ($p = 0,031$) e da saúde mental ($p = 0,004$) da escala de MOS SF-36. Foi positiva a correlação entre a idade do cuidador e o seu grau de desempenho físico ($p = 0,033$) e emocional ($p = 0,019$). A quantidade de tempo despendido nos cuidados aumenta a sobrecarga dos cuidadores ($p = 0,05$) mas não se correlaciona com o estado de saúde por eles percebido.

Conclusões: Embora os cuidadores de doentes com ELA apresentem níveis de sobrecarga moderada a severa, o estado de saúde percebido pelos mesmos é satisfatório, sendo a componente mental a mais afetada, particularmente o nível de vitalidade. Os níveis de sobrecarga do cuidador correlacionam-se com o grau de funcionalidade do doente e a quantidade de tempo despendido nos cuidados mas o tempo despendido nos cuidados não se correlaciona com o estado de saúde percebido pelos cuidadores.

Palavras-chave: ELA, cuidador, sobrecarga, estado de saúde.

Abstract

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a highly incapacitating, incurable progressive neurodegenerative disease. It's characterized by the settlement of muscular weakness, evolving to the total loss of control and use of all the body striated muscles. With disease progression, the ALS patient becomes totally dependent on caregivers, who assume a ruling role, assuring response not only to the physical as well as the psychological and emotional needs of the patient. The ALS patient's caregiver experiences a set of external and internal pressures, with consequences on their well-being and health status.

Objectives: To evaluate the health status and the level of burden of caregivers of patients with ALS followed by a Palliative Care Service in order to intervene and minimize the consequences of caring.

Methods: Prospective quantitative study conducted at a university hospital, from January 17 to May 31, 2017, using a questionnaire developed for this purpose, consisting of the *Medical Outcomes Study Short Form Health Survey-36 Item, version 2* (MOS SF-36 v 2) health scale, to evaluate the perception of the health status of the caregiver and the *Zarit Burden Interview (ZIB)* scale to determine the level of burden perceived by it. These scales were used in the versions adapted and validated for the population and Portuguese language. The patient's degree of functionality was evaluated by the *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R)*.

Results: The study analyses 18 caregivers of ALS patients with an ALSFR-R $23,9 \pm 12,5$, mostly spouse (n= 15), with a median age of 61 years-old (from 29 to 77 years-old) and a time spent caring per day that varied between 2 and 24 hours (M \pm DP: $12,9 \pm 9,0$). The symptoms most frequently reported by caregivers were appetite changes (50%) and insomnia (33.3%). With the exception of the vitality dimension (M \pm DP: $40,8 \pm 21,5$) all other dimensions of the MOS-SF 36 scale showed averages above 50 (physical health component $-64,4 \pm 28,9$; mental health component $-56,4 \pm 24,4$). Nine caregivers (50%) consider that there were no significant changes in their health. Eight (44.4%) registered moderate to severe levels of overload, on the ZBI scale, and 8 moderate levels (M \pm DP: $23,4 \pm 12,5$). There is a negative correlation between the ALSFRS-R and the degree of

caregivers' overload ($p = 0.008$), and between the latter and the dimensions of physical pain ($p = 0.031$) and mental health ($p = 0.004$) on the MOF SF-36 scale. The correlation between the age of the caregiver and the degree of physical performance ($p = 0.033$) and emotional performance ($p = 0.019$) was positive. The amount of time spent in care increases the caregivers' overload ($p = 0.05$) but does not correlate with the health status perceived by them.

Conclusions: Although the caregivers of patients with ALS present moderate to severe levels of overload, the health status perceived by them is satisfactory, with the mental component being the most affected, particularly the level of vitality. The caregiver's overload levels correlate with the degree of functionality of the patient and the amount of time spent in care but the time spent in care does not correlate with the health status perceived by caregivers.

Keywords: ALS, caregiver, burden, health condition.

Índice

INTRODUÇÃO	13
CAPITULO I – ENQUADRAMENTO TEÓRICO	15
1. ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.....	16
1.1 Definição	16
1.2 Epidemiologia	16
1.3 Manifestações clínicas.....	18
1.4 Diagnóstico.....	19
1.5 Evolução da doença e controlo sintomático	21
2. PAPEL DOS CUIDADOS PALIATIVOS NA ELA	24
3. PAPEL DO CUIDADOR DO DOENTE COM ELA.....	27
CAPITULO II – METODOLOGIA	30
4. METODOLOGIA	31
4.1 Objetivos de estudo e questão de investigação	31
4.2 Hipóteses de investigação	31
4.3 Variáveis do estudo	32
4.4 Tipo de estudo	33
4.5 População e amostra.....	33
4.6 Instrumento de recolha de dados	34
4.6.1 – Dados sociodemográficos.....	35
4.6.2 – Escala MOS SF-36 v 2	35
4.6.3 – Escala ZBI	37
4.6.4 – Escala ALSFRS-R.....	39
4.7 Recolha e tratamento de dados.....	40
4.8 Considerações éticas	41
CAPITULO III – RESULTADOS	43
5. RESULTADOS	44
5.1 Resultado da escala ALSFRS-R.....	45
5.2 Caraterização da amostra dos cuidadores de doentes com ELA.....	45
5.3 Caraterização da experiência enquanto cuidador e ajudas disponíveis.....	48

5.4	Caraterização do estado de saúde do cuidador (Parte II – Secção A do questionário).....	49
5.5	Resultados da escala MOS SF-36 v 2	50
5.6	Resultados da escala de ZBI.....	52
5.7	Hipóteses de Investigação	55
CAPITULO IV – DISCUSSÃO.....		61
6.	DISCUSSÃO DOS RESULTADOS	62
7.	LIMITAÇÕES DO ESTUDO.....	70
CAPITULO V – CONCLUSÕES.....		72
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS		74
ANEXOS		83
ANEXO I – QUESTIONÁRIO.....		84
ANEXO II – CONSENTIMENTO INFORMADO		92
ANEXO III – PARECER DA COMISSÃO DE ÉTICA DO CHSJ, EPE		95
ANEXO IV – AUTORIZAÇÃO DO USO DA ESCALA MOS SF-36 v 2		100
ANEXO V – AUTORIZAÇÃO DO USO DA ESCALA ZBI		102

Índice de tabelas

Tabela I – Critérios de diagnóstico da ELA segundo os Critérios El Escorial Revisados segundo o consenso de Awaji-Shima (adaptado e traduzido de ¹⁷)	20
Tabela II – Tratamento sintomático na ELA (adaptado e traduzido de ¹¹).....	22
Tabela III – Variáveis do estudo.....	33
Tabela IV – Critérios de inclusão e exclusão na amostra.....	34
Tabela V – Níveis de sobrecarga segundo a escala de ZBI.....	38
Tabela VI – Constituição dos domínios da escala de ZBI (adaptada e traduzida de ³⁴).....	38
Tabela VII – Constituição dos domínios da escala de ZBI (adaptada e traduzida de ³⁷).....	39
Tabela VIII – Análise dos valores da escala ALSFRS-R e seus domínios	45
Tabela IX – Caraterização sociodemográfica da amostra por sexo, grau de parentesco com o doente, estado civil, escolaridade e situação laboral	46
Tabela X – Caraterização do agregado familiar dos cuidadores da amostra.....	47
Tabela XI – Caraterização do tempo de diagnóstico e tempo médio gasto nos cuidados ao doente	48
Tabela XII – Caraterização da presença de ajuda na prestação dos cuidados.....	48
Tabela XIII – Caraterização das ajudas técnicas usadas pelo doente e cuidador	49
Tabela XIV – Caraterização da existência de problemas de saúde e do regime terapêutico do cuidador.....	50
Tabela XV – Caraterização dos sintomas manifestados pelo cuidador de acordo com a sua intensidade.....	50
Tabela XVI – Análise das dimensões da escala MOS SF-36.....	51
Tabela XVII – Análise da escala de mudança de saúde da MOS SF-36 v 2.....	51
Tabela XVIII – Níveis de sobrecarga sentida pelo cuidador segundo escala de ZBI	52
Tabela XIX – Percentagens de respostas obtidas nas questões da escala de ZBI	54
Tabela XX – Análise das correlações entre as variáveis (teste de correlação de Pearson) .	56
Tabela XXI – Análise da variância entre as variáveis (teste ANOVA)	58

Índice de figuras

Figura I – Modelo factorial da SF-36 com duas componentes ³⁰	36
Figura II – Diagrama do sistema de pontuação do SF-36 ³⁰	37
Figura III – Processo de constituição da amostra	44
Figura IV – Gráfico de distribuição das idades da amostra por classes	46
Figura V – Gráfico representativo da prática de religião e importância desta na prestação dos cuidados	47
Figura VI – Experiência prévia como cuidador.....	49
Figura VII – Pergunta número 9 da MOS SF-36 v 1.....	71
Figura VIII – Pergunta número 9 da MOS SF-36 v 2	71

Lista de siglas, abreviaturas e acrónimos

ALSFRS-R – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised

CHSJ, EPE – Centro Hospitalar S. João, Entidade Pública Empresarial

CP – Cuidados Paliativos

DC – Dor física

DE – Desempenho emocional

DF – Desempenho físico

DP – Desvio padrão

EMG – Eletromiografia

ELA – Esclerose Lateral Amiotrófica

FF – Função física

FS – Função social

FMUP – Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Max – Máximo

MOS SF-36 v 2 – Medical Outcomes Study Short Form Health Survey-36 Item, version 2

Min – Mínimo

NMS – Neurónio Motor Superior

NMI – Neurónio Motor Inferior

QdVRS – Qualidade de vida relacionada com a saúde

SOD1 – Superoxide dismutase 1

SG – Saúde Geral

SM – Saúde Mental

SPSS – Statistical Package for the Social Sciences

V – Vitalidade

ZBI – Zarit Burden Interview

Introdução

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, progressiva, incurável e muito incapacitante. Esta caracteriza-se pela instalação de um quadro de fraqueza muscular, que pode inicialmente afetar um grupo específico de músculos do corpo mas que evolui até à perda total, de controlo e uso, de todos os músculos estriados.^{1, 2}

Assim compreende-se facilmente que há medida que a ELA vai progredindo, as capacidades do doente em executar tarefas como andar, falar, comer ou respirar, ficam seriamente comprometidas, tornando-se inevitável o suporte e mesmo a substituição por terceiros, para a realização das atividades de vida diárias e satisfação das suas necessidades básicas. Progressivamente o doente fica mais dependente do seu cuidador, até à dependência total de terceiros e de suporte ventilatório mecânico.^{3, 4, 5}

Geralmente este cuidador surge no seio familiar. É de realçar que família é um conceito relativo, dinâmico e cultural, definido de diferentes formas pelos autores. Contudo é consensual que esta é constituída por um grupo de pessoas unidas pelos vínculos do casamento, parentesco e/ou afinidade.^{3, 6}

Estando o doente inserido num contexto familiar específico, é fácil compreender a reação única e própria de cada família perante o diagnóstico de uma doença como a ELA. E no seio desta surge a pessoa significativa para o doente, que se assumirá como seu principal cuidador e se designa de cuidador familiar ou informal.^{3, 6}

Assim compreende-se facilmente que o diagnóstico de ELA não só afecta o doente mas todo o sistema familiar. Este tem que se reorganizar para poder responder às necessidades que surjam. Desta reorganização resultaram alterações nos papéis desempenhados pelos diferentes elementos do agregado familiar com repercussões de ordem social, laboral, emocional e financeira, para a família.^{4, 5, 7}

Dada a dependência funcional, que no doente com ELA aumenta com a progressão da doença, o cuidador informal acaba por assumir a responsabilidade de promover o bem-

estar e a satisfação das necessidades deste. Contudo o conciliar isto com as outras tarefas diárias e a satisfação das suas próprias necessidades, implica um esforço adicional.⁶

Se por um lado o vínculo que une doente e cuidador fomenta esta relação de compromisso, por outro lado, leva ao surgimento de diferentes tensões, com implicações físicas, psicológicas e espirituais em ambos. O cuidador deverá assim ser entendido simultaneamente como prestador e necessitado de cuidados, pois da sua capacitação e bem-estar, dependerá a sobrevivência e a qualidade de vida do doente.

Assim no âmbito da unidade curricular Dissertação ou Trabalho Projeto, do VII Mestrado em Cuidados Paliativos, da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP) considerou-se pertinente a realização de um estudo de investigação que tenha como objetivo principal a caracterização do estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA. Pretende-se ainda, descrever as suas características sociodemográficas, bem como o nível de sobrecarga física, social, emocional e económica a que estão sujeitos.

Para concretizar os objetivos propostos desenvolveu-se um estudo prospetivo, descritivo e transversal, de natureza quantitativa, com a aplicação de um questionário para colheita de dados elaborado para o efeito, a aplicar a todos os cuidadores de doentes com ELA, observados na consulta de Cuidados Paliativos do Centro Hospitalar S. João, Entidade Pública Empresarial (CHSJ, EPE), entre 17 de Janeiro e 31 de Maio de 2017.

Após realização deste estudo, espera-se obter dados que permitam fomentar não só futuras investigações mas também realçar a importância de cuidar do cuidador.

CAPITULO I – ENQUADRAMENTO TEÓRICO

1. Esclerose Lateral Amiotrófica

1.1 Definição

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, de etiologia desconhecida, progressiva e altamente incapacitante, para a qual atualmente ainda não existe cura.^{1,2} É a forma mais comum de doença progressiva do neurónio motor, assim como a mais complexa, afetando o primeiro e segundo neurónio, ao nível do córtex motor, tronco cerebral e medula espinhal, leva à instalação de um quadro progressivo de fraqueza muscular.^{1, 2, 8, 9}

Designa-se “*Esclerose Lateral*” uma vez que se por um lado, a morte dos neurónios corticais leva a um adelgaçamento nos tratos corticoespinhais anteriores e laterais da medula, por outro, o processo degenerativo é acompanhado da proliferação de astróglia e da microglia, o que confere à medula uma certa dureza (esclerose).^{1, 10}

A designação “*Amiotrófica*” surge do facto de se verificar uma atrofia das fibras musculares (visível quer em biopsias musculares quer no exame clínico), resultante da morte dos neurónios motores inferiores do tronco cerebral e medula espinhal, conduzindo à desnervação e conseqüente atrofia das fibras musculares correspondentes. Há assim a instalação, no doente com ELA, de um quadro clínico de fraqueza muscular, muitas vezes, assimétrico e a presença de fasciculações.^{1, 9, 10}

1.2 Epidemiologia

A dificuldade em estabelecer um diagnóstico definitivo de ELA torna difícil, a definição clara do início da doença, o que dificulta o desenvolvimento de estudos epidemiológicos.¹¹

Contudo estima-se que a incidência desta doença na maioria das sociedades é de 1 a 3 por 100.000 pessoas/ano e a prevalência de 3 a 5 por 100.000 pessoas/ano.¹ Apesar de se verificar uma distribuição mais ou menos homogénea, entre os povos, existem focos endêmicos, como no oeste do Pacífico, onde a prevalência é 50 a 100 superior ao resto do mundo. Atualmente, nesta zona do planeta verifica-se um decréscimo da incidência de novos casos.^{1, 2, 12}

Quanto à sua distribuição de acordo com sexo, a incidência é ligeiramente superior nos homens (1,5:1) e estudos mais recentes descrevem já a diminuição desta proporção.^{1, 2, 10}

De salientar que nos casos de ELA familiar a incidência entre homens e mulheres é semelhante e nos casos de ELA de início bulbar ou em grupos onde o diagnóstico é realizado em idades mais avançadas verifica-se uma incidência maior nas mulheres.^{10, 11}

A média de idade de início dos sintomas na ELA esporádica varia entre os 55 e os 65 anos, verificando-se que só em 5% dos casos o início dos sintomas começa antes dos 30 anos de idade. Os últimos estudos descrevem contudo um aumento dos casos diagnosticados a pessoas com menos de 30 anos.^{10, 11}

Verifica-se ainda, que 5% a 10% dos casos são hereditários, sendo estes designados de ELA familiar. Nestes nota-se a existência de um padrão Mendeliano paterno com alta penetrância e um padrão de herança autossômico dominante.^{10, 11} O início da doença nos casos de ELA familiar comparativamente com os casos de ELA esporádicos ocorre mais cedo, cerca de uma década antes.¹⁰

Clinicamente a manifestação e desenvolvimento da doença quer nos casos de ELA familiar ou esporádica ocorre de forma muito semelhante. Os estudos genéticos a decorrer têm identificado mutações presentes nos genes, que apesar de mais prevalentes nos casos de ELA familiar verificam-se também nos casos de ELA esporádica.¹

Vários estudos têm sido desenvolvidos nos últimos anos para perceber qual o significado destas mutações e a forma como estas ocorrem, acreditando-se que será através do estudo dos genes, que se conseguirá compreender a causa, desenvolver um tratamento eficaz e quem sabe a cura para a doença.^{8, 12, 13, 14}

Por fim é de salientar que a média de duração da doença, desde o surgimento dos sintomas até à morte do doente é de 3 anos. Estimando-se que só um em cada cinco doentes, sobreviva mais do 5 anos e um em cada dez doentes sobreviva mais do que 10 anos.² E que a progressão da doença é mais rápida e os doentes apresentam uma sobrevida mais curta quando os primeiros sintomas se manifestam em idades avançadas, o atingimento dos músculos respiratórios está presente ou a presença de sintomas bulbares numa fase inicial da doença.¹¹

1.3 Manifestações clínicas

As manifestações clínicas da ELA, na fase inicial da doença são muito variáveis, pois refletem o grupo específico de músculos afetados pela desnervação resultante da morte dos neurónios motores comprometidos inicialmente. As manifestações clínicas tendem assim a serem focais.^{10, 13}

Grande parte dos casos manifestam-se por instalação de quadro de fraqueza muscular assimétrica nos membros com comprometimento das extremidades distais, sendo mais comum, um início do comprometimento da função das extremidades distais superiores e só posteriormente das inferiores. Estes casos são designados de ELA espinhal clássica.^{1, 2, 10, 11, 13}

Nestes casos, os doentes costumam descrever a presença de câibras, nas primeiras horas da manhã, associadas a movimentos involuntários e fasciculações nos músculos. Referem um quadro de início insidioso da fraqueza muscular, geralmente agravado pelo frio.^{1, 2, 10, 11, 13}

Quando a fraqueza se manifesta a nível dos músculos da mão, geralmente os movimentos finos estão comprometidos e os doentes apresentam, por exemplo, dificuldade em apertar os botões, segurar uma caneta ou virar a página de um livro.^{1, 2, 10, 11, 13}

Se os primeiros sintomas a manifestarem-se refletirem a desnervação dos músculos bulbares, o que se verifica em 25% dos casos de ELA, a fala arrastada, a rouquidão, a incapacidade de cantar ou gritar e a disfagia progressiva são geralmente os principais sintomas. Estes casos são designados de ELA de início bulbar.^{1, 2, 11, 13}

Nestes doentes a capacidade de mastigar e engolir é afetada precocemente, bem como, os movimentos faciais e da língua, pelo que apresentem uma perda de peso mais acentuada e a presença frequente de sialorreia.^{1, 2, 11, 13}

Os casos de ELA em que os primeiros sintomas a manifestarem-se refletem o comprometimento dos músculos respiratórios, com a instalação de quadro clínico de hipoventilação são raros. Nestes os doentes referem sentir dispneia e ortopneia, apresentam alterações no padrão do sono, na capacidade de concentração, irritabilidade e alterações de humor, bem como, cefaleias, sonolência excessiva durante o dia e anorexia. Representam cerca de 1% a 2% dos casos de ELA.^{2, 10, 11, 13}

Apesar do reconhecimento deste início com atingimento mais focal dos músculos a doença vai inevitavelmente progredir, seja de forma mais rápida ou lenta, acabando por se estender a outro grupo de músculos e terminando em último caso por envolver de forma simétrica todas as regiões do corpo.^{1, 10, 11} Reconhece-se contudo, que até aos estádios mais avançados da doença, a capacidade de controlar os esfíncteres anais, vesicais e os movimentos oculares estão conservados.^{1, 10}

Atualmente com os meios tecnológicos disponíveis, como o suporte ventilatório invasivo, a doença poderá progredir, até que o doente perca todo e qualquer controlo da musculatura estriada, o que impede totalmente a comunicação, ficando numa situação designada de “*locked-in*”.^{1, 10}

Nos doentes com ELA é também importante valorizar a presença de sinais e sintomas de depressão, já que independentemente dos sintomas resultarem da doença em si ou do estado de espírito causado pela dependência física e pelas alterações da comunicação que resultam da progressão desta, o seu tratamento é importante.¹⁰

A evidência da presença de alterações cognitivas e comportamentais, nos doentes com ELA, está também descrita e estudos mais recentes referem que em 30% dos casos há comprometimento cognitivo, principalmente no que concerne há função executiva. A presença de quadros de demência frontotemporal nos doentes com ELA está também documentada verificando-se em cerca de 14% dos casos.¹⁴

A presença de alterações cognitivas e comportamentais, numa fase inicial da doença é sinónima de mau prognóstico e verifica-se que nestes doentes, a doença progride mais rapidamente.¹⁴

1.4 Diagnóstico

O diagnóstico de ELA é clínico e de exclusão. Fundamentando-se na presença de um quadro clínico caracterizado por sinais e sintomas de degeneração do neurónio motor superior e inferior, que se instala de forma progressiva e contínua.^{1, 15, 16}

Só é feito após exclusão de todas as outras patologias que possam explicar este mesmo quadro clínico, recorrendo a uma correta avaliação física, colheita pormenorizada da história pessoal e familiar do doente e a múltiplos exames laboratoriais.^{1, 15, 16}

A ausência de um marcador biológico ou de exames específicos que facilitem o diagnóstico, o facto da doença se apresentar de formas tão distintas, a falta de preparação dos profissionais para reconhecer a sintomatologia e a dificuldade em interpretar os resultados das imagens neurológicas faz com que este seja um processo complexo e que desde o surgimento dos primeiros sintomas até um diagnóstico de ELA demore-se em média cerca de 14 – 16 meses.^{11, 15, 16}

Em pelo menos 30% a 50% dos casos, um diagnóstico incorreto é feito, antes do definitivo de ELA. Este processo demorado de diagnóstico acaba por ter várias repercussões para o doente e sua família pois dificulta o processo de adaptação à doença, a instituição de uma terapêutica adequada e o controlo sintomático.^{11, 15, 16}

Dada esta dificuldade em se estabelecer um diagnóstico definitivo foram organizadas três conferências (1990 – El Escorial; 1998 – Airlie House e 2006 – Awaji-Shima) que reuniram peritos de todo o mundo e procuraram o consenso na definição de critérios de diagnóstico da ELA, com os principais objetivos de fornecer aos clínicos critérios específicos de diagnóstico, reduzir os erros e o tempo decorrido no processo. (Tabela I)
^{17,18,19,20}

Tabela I – Critérios de diagnóstico da ELA segundo os Critérios El Escorial Revistos segundo o consenso de Awaji-Shima (adaptado e traduzido de¹⁷)

ELA clinicamente definida

Sinais clínicos de deservação do NMS e NMI ou evidências eletrofisiológicas em três regiões anatómicas

ELA clinicamente definida com suporte laboratorial

Sinais clínicos de deservação do NMS e / ou de NMI em uma região e o doente ser portador de uma mutação patogénica do gene SOD1

ELA clinicamente provável

Evidência clínica ou eletrofisiológica de deservação do NMS e NMI em duas regiões em que os sinais do NMS sobrepõem-se os sinais de deservação do NMI

ELA clinicamente possível

Evidência clínica ou eletrofisiológica de deservação do NMS e do NMI em uma região. Ou só sinais de deservação do NMS em duas ou mais regiões. Diagnostico fundamentado com recurso a imagens neurológicas e estudos laboratoriais, havendo a exclusão dos outros diagnósticos possíveis

ELA – Esclerose lateral amiotrófica; NMS – Neurónio Motor Superior; NMI – Neurónio Motor Inferior; SOD1 – Superóxido dismutase 1

Se o uso destes critérios na prática clínica veio facilitar o diagnóstico e reduzir o tempo do mesmo, para os doentes e suas famílias, o diagnóstico continua a ser um processo moroso e

penoso. Múltiplos têm sido os estudos realizados com o intuito de definir marcadores biológicos ou genéticos capazes de o fazer de forma mais eficaz.^{11, 14, 20}

1.5 Evolução da doença e controlo sintomático

O impacto do diagnóstico de ELA sobre o doente e sua família é devastador devendo ser a comunicação deste feita de forma clara e empática, respeitando as vontades e capacidades dos intervenientes.^{2, 21}

A abordagem na gestão dos cuidados aos doentes com ELA tem evoluído muito nas últimas décadas sendo reconhecido que a existência de uma equipa multidisciplinar prestadora de cuidados, que promova o envolvimento do doente e dos cuidadores na tomada de decisão, facilita o processo de adaptação destes às perdas sucessivas e progressivas que vão experimentando.^{2, 9, 10, 11, 21}

Estudos demonstram que o acompanhamento por uma equipa multidisciplinar aumenta a sobrevida destes doentes e conduz ao aumento da sua qualidade de vida.⁶

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.^{2, 10, 11}

O bom controlo dos sintomas físicos e psicológicos, a reabilitação física, a gestão da comunicação, o assegurar os cuidados nutricionais e respiratórios necessários 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.^{2, 10, 11}

Para os doentes o fornecimento de informação acerca dos progressos e estudos que estão a ser desenvolvidos, bem como das possibilidades terapêuticas que existem para o controlo sintomático ou a possibilidade destes participarem ativamente em estudos sobre a doença são elementos de grande importância na promoção da esperança e no enfrentamento da doença.²

Tabela II – Tratamento sintomático na ELA (adaptado e traduzido de¹¹)

<p>Fraqueza e incapacidade</p> <ul style="list-style-type: none"> – Ortoses (ex.: para o tornozelo, colar cervical) – Fisioterapia – Material adaptativo (ex. andarilho, cadeira de rodas) <p>Disfagia</p> <ul style="list-style-type: none"> – Terapia da fala e nutricionista – Técnicas de deglutição seguras e alteração da consistência dos alimentos – Gastrostomia <p>Dispneia e tosse ineficaz</p> <ul style="list-style-type: none"> – Suporte ventilatório – Morfina e benzodiazepinas – Cinesioterapia respiratória – Técnicas de tosse assistida (manuais e mecânica) <p>Dor (ex. músculo-esqueléticas, câibras, fasciculações, espasticidade, imobilidade)</p> <ul style="list-style-type: none"> – Fisioterapia, AINEs – Relaxantes musculares (ex. baclofeno, toxina botulínica) – Anticonvulsivantes (ex. gabapentina) – Mobilizações passivas e cuidados com zonas de pressão – Opioides – Almofadas e colchões de alívio de pressão <p>Disartria</p> <ul style="list-style-type: none"> – Terapia da fala – Uso de meios aumentativos da comunicação – Ensinos à família e os cuidadores <p>Alterações cognitivas (disfunção do lobo frontal ou demência)</p> <ul style="list-style-type: none"> – Explicar sintomatologia aos cuidadores e à família – Antidepressivos 	<p>Sialorreia</p> <ul style="list-style-type: none"> – Anticolinérgicos (ex. amitriptilina, atropina) – Injeções de toxina botulínica nas glândulas salivares – Radiação das glândulas salivares – Cuidados orais – Aspiração cavidade bucal <p>Secura da boca/saliva espessa</p> <ul style="list-style-type: none"> – Remédios naturais (ex. ananás, papaia) – Hidratação adequada – Nebulizações salinas e N-acetilcisteína – Aspiração – Cuidados da boca adequados <p>Labilidade emocional</p> <ul style="list-style-type: none"> – Ensinos aos doentes com ELA e cuidadores – Amitriptilina – Benzodiazepinas – Dextrometorfano hidrobromido/Sulfato quinina <p>Depressão e ansiedade</p> <ul style="list-style-type: none"> – Apoio psicológico – Benzodiazepinas – Antidepressivos <p>Perturbações do sono</p> <ul style="list-style-type: none"> – Tratar o problema subjacente – Avaliação da função respiratória – Ventilação não invasiva – Benzodiazepinas – Antidepressivo tricíclico <p>Obstipação</p> <ul style="list-style-type: none"> – Alterações na dieta (ex. aumento do consumo de água e fibras) – Uso de laxantes
--	---

ELA – Esclerose lateral amiotrófica; ex. – exemplo

Atualmente não existe nenhum tratamento capaz de impedir a progressão da doença, contudo desde 1995 o uso do riluzol foi aprovado para o tratamento destes doentes. Os seus mecanismos de ação não estão ainda bem esclarecidos, mas estudos clínicos

randomizados concluíram que diminui a progressão da doença e aumenta a sobrevida dos doentes, em cerca de 2 a 3 meses.^{2, 16}

A função respiratória e o estado nutricional necessitam uma atenção especial, primeiro porque grande parte dos doentes acaba por morrer por falência respiratória e segundo porque a desnutrição influencia o prognóstico. Deve-se contudo, ter em conta o facto de estes doentes apresentarem um estado hipercatabólico e dificuldades na ingestão de alimentos.^{11, 16}

Assim na ausência de um tratamento específico dirigido à doença, o tratamento dos sintomas que vão surgindo torna-se crucial para o bem-estar do doente e cuidador.¹¹
(Tabela II)

2. Papel dos Cuidados Paliativos na ELA

Se os cuidados paliativos procuram abordar o doente na sua totalidade e promover a qualidade de vida deste e da sua família, através de um bom controlo sintomático, da abordagem dos aspetos sociais, psicológicos e espirituais que resultem da evolução da doença progressiva e incurável, facilmente se percebe a importância destes na abordagem aos doentes com ELA.^{21, 22, 23}

Esta doença tem um impacto devastador no doente e sua família pois o declínio progressivo da capacidade funcional do doente conduz-o a ficar totalmente dependente de terceiros e para que as necessidades de ambos (doente e família) sejam corretamente abordadas é necessário uma equipa assistencial multidisciplinar, que se articule coerentemente.^{21, 22, 24}

A equipa de cuidados paliativos desempenha um papel importante na articulação entre as diferentes especialidades, bem como no suporte a estas. Por norma, estas especialidades médicas são formadas para promover a cura e apresentam grande dificuldade em lidarem com a inevitabilidade da morte, não possuindo as estratégias de comunicação mais apropriadas.^{21, 22, 25, 26}

Aquando da comunicação do diagnóstico o uso de uma comunicação clara e ajustada ao doente e sua família, evita que se crie nestes, esperanças irrealistas ou mesmo que ocorra quebra da confiança na equipa assistencial, situações mais difíceis de trabalhar posteriormente. Daí que facilmente se entenda que os cuidados paliativos deveriam acompanhar estes doentes e suas famílias desde a comunicação do diagnóstico.^{21, 22, 25, 26}

Sendo uma doença incurável e progressiva, a equipa de cuidados paliativos pode ajudar o doente e família a lidar com as perdas consecutivas e sintomas que ocorrem, assim como a desenvolver mecanismos de adaptação capazes de assegurar a qualidade de vida destes e um estado funcional aceitável.^{23, 24}

Com a progressão da doença, não só a funcionalidade física fica seriamente comprometida mas também a capacidade de comunicação e como tal só uma intervenção precoce da equipa de cuidados paliativos permitirá atempadamente conhecer doente e família, perceber como estes lidam com as dificuldades, suas interações com o meio que os rodeia e

as suas vontades, facilitando assim o processo de tomada de decisões e ajudando na definição de diretivas antecipadas de cuidados.^{21, 22, 25, 26}

O doente e família são assim entendidos como receptores de cuidados e simultaneamente intervenientes ativos no processo de tomada de decisão. De forma informada e antecipada deverão compreender que apesar de não haver cura para a ELA, muito pode ser feito, no sentido de facilitar a adaptação às perdas que vão ocorrendo e ao controlo dos sintomas que vão surgindo. É importante que estes percebam que algumas medidas são efetivas no tratamento sintomático enquanto outras têm por objetivo principal prolongar a vida do doente.^{21, 27}

Doente e cuidador devem compreender que não existem, escolhas fáceis nem mais acertadas, que é lícito aceitar ou não as medidas propostas, de acordo com os seus objetivos e desejos, assim como, que a qualquer momento se pode descontinuar os cuidados. Devem ainda perceber que a progressão da doença poderá conduzir a um estado completo de “*locked-in*”, onde o doente não terá forma de comunicar com o exterior, sendo por isso importante a discussão atempada das suas vontades.

No processo de tomada de decisão e definição do plano terapêutico, a evidência de alterações cognitivas e comportamentais nos doentes com ELA deve ser também tida em consideração visto que estas influenciam muito a qualidade de vida dos doentes e seus cuidadores, assim como, limitam a capacidade destes em tomar decisões e participarem nas discussões.^{26, 27}

Decisões como a colocação de uma gastrostomia, uso de ventilação não invasiva ou de realização de traqueostomia, deverão ser tomadas pela equipa assistencial multidisciplinar, após avaliação do doente e cuidador, tendo em consideração as vontades expressas pelos mesmos.^{25, 27}

Neste processo de discussão e tomada de decisão, a equipa de cuidados paliativos tem um papel primordial dada as suas habilidades comunicacionais e a forma holística como aborda o doente e cuidador.^{25, 26, 27}

O suporte aos cuidadores é também outro dos pilares dos cuidados paliativos e as necessidades dos cuidadores de doentes com ELA são inúmeras, já que tal como o doente, sofrem inúmeros desafios de ordem física, psicológica, socioeconómica e espiritual.

Existindo por isso a necessidade de um suporte estruturado, que forneça aconselhamento, apoio psicológico, soluções para lidarem com o descontrolo sintomático do doente e os problemas decorrentes da dependência. Este suporte aos cuidadores permanece após a morte do doente, no luto.^{24, 26}

Por tudo isto, poder-se-á afirmar que uma equipa de cuidados paliativos, inserida na equipa assistencial multidisciplinar, facilita o controlo sintomático, a definição de objetivos terapêuticos, a tomada antecipada de decisões e o correto suporte ao cuidador, aumentando a qualidade de vida destes doentes e seus familiares.^{21, 26}

3. Papel do Cuidador do Doente com ELA

Com a progressão da doença, no doente com ELA, ocorrem alterações quer na sua capacidade de mobilidade, quer na sua capacidade de comunicar, o que o impede de satisfazer as suas necessidades básicas. Por isso o cuidador assume um papel preponderante na resposta não só às necessidades físicas como também sociais e psicológicas deste.^{3, 4, 5}

Este cuidador geralmente é um familiar ou pessoa com algum laço afetivo com o doente. É importante para a manutenção da vida deste e para o processo de definição de um plano terapêutico. É designado por cuidador familiar ou informal, visto não ser remunerado pelos cuidados que presta e não ter geralmente formação específica.^{3, 6}

Este é confrontado com mudanças a curto prazo e ajustes constantes resultantes do aumento das incapacidades e do nível de dependência do doente para consigo. Assim facilmente se compreende que as deficiências físicas, cognitivas e comportamentais do doente contribuam substancialmente para a morbilidade psicológica e física do cuidador.⁶

Os recursos individuais, as fragilidades, a posição socioeconômica, o estado de saúde prévio e o nível de suporte social determinarão os efeitos sobre a saúde do cuidador, resultantes do ato de cuidar. Este, vivência fortes tensões internas e externas, que se refletem no seu bem-estar emocional e físico.^{4, 5, 6, 7} Muitas vezes, as suas necessidades divergem das necessidades do doente e se este necessita de assistência ou mesmo substituição em todas as suas atividades de vida, o cuidador continua a ter necessidade de tempo e espaço para si.^{3, 5, 7}

A relação que se estabelece e a maneira como juntos desenvolvem estratégias para lidar com a doença, irá depender dos papéis anteriormente desempenhados por estes, bem como, da qualidade e tipo de relação previamente existente.^{3, 5, 7} Estas estratégias encontradas irão também refletir as vivências individuais e familiares destes. Sendo assim de se esperar que o ato de cuidar assumia diferentes significados e tenha diferentes repercussões sobre os intervenientes, ao longo do processo de doença.⁶

Cuidar de um doente com ELA, pode ser um processo complexo, preenchido por sentimentos e emoções ambíguas. Para o cuidador é difícil aceitar o declínio físico e cognitivo do doente com ELA, surgindo sentimentos de frustração e impotência perante

esta realidade. Durante o processo, muitas vezes, sentem-se desamparados e sem o devido acompanhamento clínico ou social.^{6,28}

Contudo quando o cuidador assume um papel pró-ativo na busca de informação, adapta-se com maior facilidade às mudanças causadas pela doença, pela sensação de controlo que adquire. São também facilitadores do processo de adaptação, os sentimentos de gratidão resultantes do cuidar e o facto de cuidador entender o ato de cuidar como privilégio e um momento único de partilha e aprendizagem. Reconhecendo neste ato a oportunidade de desenvolver o seu sentido autocrítico e a sua capacidade de autorreflexão, ferramentas que o ajudam a ultrapassar esta fase delicada e stressante.²⁸

O cuidador informal, como que tem, que se reinventar para assumir a prestação dos cuidados e ser responsável pelo bem-estar de outra pessoa, que até ao diagnóstico era independente de si. Neste processo a forma como se vê e relaciona com os outros será condicionada e mesmo alterada pela vivência da experiência de doença e o assumir de um novo papel, que condicionará a satisfação das suas necessidades e mesmo vontades. E se alguns se sentem sobrecarregados outros conseguem encontrar um novo sentido para a sua existência.⁶

A capacidade de adaptação, resiliência e stress vivenciado, pelo cuidador e pelo doente, está fortemente correlacionado com a existência de alterações funcionais e cognitivas nos doentes com ELA e a presença destas, associadas a níveis de sobrecarga maiores no cuidador.⁵

Doente e cuidador, têm que encontrar estratégias para se adaptarem mas nem sempre dispõem das melhores condições ou recursos.^{4, 5, 6} E sendo esta uma doença cujo curso e tempo de duração é difícil de prever facilmente se entende que o impacto sobre o doente e cuidador será enorme.⁷ Ainda mais, porque estes estão inseridos num contexto social e familiar muito específico e as alterações decorrentes da doença conduzem à adoção de novos papéis, a alterações na interação social, ao aumento dos encargos financeiros e perda de rendimentos resultante, quer da incapacidade do doente em trabalhar, quer pela necessidade do cuidador em conciliar os cuidados com o seu trabalho.^{4, 5, 7}

Certo é que cuidador e doente necessitam de criar uma boa rede de suporte familiar e social, que lhes facilite os cuidados e garanta a melhor qualidade de vida possível para ambos. Contudo há por parte de alguns cuidadores e doentes resistência à entrada, no seu

domicílio, de equipas externas prestadoras de cuidados, como última tentativa de controlo, manutenção de rotinas e resguardo da sua privacidade.⁷

O cuidador assume assim a responsabilidade de assegurar a sobrevivência do doente e mesmo que, algumas vezes de forma irrefletida, procura agir de acordo com as expectativas, que a família e a sociedade em que está inserido têm de si. Colocando muitas vezes, a sua realização pessoal e satisfação das suas necessidades, em segundo plano. Da relação estabelecida e do facto do equilíbrio ser tão difícil de alcançar e manter, resultam alterações no bem-estar e saúde do cuidador.^{3, 7}

CAPITULO II – METODOLOGIA

4. Metodologia

A realização de qualquer estudo pressupõe o uso de um método que permita a obtenção ou fundamentação do conhecimento científico. Este conhecimento nasce na consciencialização da existência de um problema prático.²⁹

4.1 Objetivos de estudo e questão de investigação

Neste estudo pretendemos caracterizar o estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA, bem como descrever as suas características sociodemográficas, o nível de sobrecarga física, social, emocional e económica a que estão sujeitos. Procurando assim responder à seguinte questão de investigação: Será que os cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica apresentam maior risco de desenvolverem problemas de saúde e de apresentarem níveis elevados de sobrecarga?

4.2 Hipóteses de investigação

Na tentativa de explicar e fundamentar a questão enunciada procedeu-se de seguida à formulação das seguintes hipóteses de investigação:

- Existe uma relação entre o nível de sobrecarga do cuidador e o seu estado de saúde?
- O nível de sobrecarga do cuidador relaciona-se com o grau de dependência funcional do doente?
- Existe relação entre o valor de dependência funcional do doente e o estado de saúde do cuidador?
- Processos de doença mais longos no doente estão associados a alterações no estado de saúde ou a níveis de sobrecarga maiores nos cuidadores de doentes com ELA?
- Existe relação entre a idade do cuidador e o nível de sobrecarga percebido por este?
- Existe relação entre a idade do cuidador e o seu estado estado?
- O nível de sobrecarga ou estado de saúde do cuidador varia consoante o sexo deste?

- O estado civil do cuidador influencia o nível de sobrecarga e o estado de saúde do cuidador?
- O grau de escolaridade do cuidador está diretamente relacionado com o nível de sobrecarga experimentado ou o seu estado de saúde?
- Existe relação entre o estado de saúde do cuidador ou o nível de sobrecarga e a situação profissional deste?
- A prática de uma religião está relacionada a níveis de sobrecarga mais baixos no cuidador e estados de saúde melhores?
- A sobrecarga do cuidador ou o seu estado de saúde está relacionado com o grau de parentesco do cuidador com o doente?
- A experiência prévia como cuidador relaciona-se com o estado de saúde e a sobrecarga sentida por este?
- Existe relação entre o tempo despendido a cuidar do doente e o nível de sobrecarga percebido pelo cuidador?
- O tempo despendido a cuidar do doente e o estado de saúde do cuidador estão relacionados?
- Os rendimentos do agregado familiar relacionam-se com o nível de sobrecarga ou com estado de saúde do cuidador?

4.3 Variáveis do estudo

Atendendo aos dados necessários para dar resposta à questão de investigação e testar as hipóteses anteriormente enunciadas definiu-se as variáveis dependentes e independentes do estudo descritas na Tabela III.

Tabela III – Variáveis do estudo

Variáveis independentes		
Do cuidador		Do doente
✓ Idade	✓ Experiência prévia em cuidar	✓ Data do diagnóstico
✓ Sexo	✓ Avaliação das ajudas técnicas	✓ Estado funcional
✓ Estado civil	✓ Acompanhamento médico	
✓ Escolaridade		
✓ Profissão		
✓ Situação laboral		
✓ Religião		
✓ Agregado familiar		
✓ Existência de mais cuidadores		
Variáveis dependentes		
✓ Sobrecarga dos cuidadores dos doentes com ELA em CP no CHSJ, EPE		
✓ Estado de saúde dos cuidadores dos doentes com ELA em CP no CHSJ, EPE		

ELA – Esclerose lateral amiotrófica; CP – cuidados paliativos; CHSJ, EPE – Centro Hospitalar S. João, Entidade Pública Empresarial

4.4 Tipo de estudo

Uma vez que era objetivo deste trabalho caracterizar o estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA, desenvolveu-se um estudo observacional transversal, de carácter descritivo e quantitativo. Este foi realizado no Serviço de Cuidados Paliativos do CHSJ, EPE, com colheita de dados realizada entre 17 de janeiro e 31 de maio de 2017.

O Serviço de Cuidados Paliativos do CHSJ, EPE foi criado em novembro de 2008, atende doentes oncológicos e não oncológicos, sendo atualmente o seu corpo clínico constituído por seis médicos (incluindo uma psiquiatra em tempo parcial), seis enfermeiros, um psicólogo e uma assistente social. Em 2016 foram observados pelo serviço, um total de 769 novos doentes, 20% dos quais não oncológicos. Até janeiro de 2017 o serviço acompanhou um total de 149 doentes com ELA, sendo no início do estudo acompanhados pela equipa 35 doentes com esta patologia.

4.5 População e amostra

Os resultados obtidos com o estudo pretendem ser generalizados a todos os cuidadores de doentes com ELA. Contudo a nossa população acessível são os cuidadores de doentes com ELA a serem acompanhados na consulta de Cuidados Paliativos do CHSJ, EPE.

A amostra foi assim constituída a partir da nossa população acessível, foram incluídos no estudo todos os cuidadores de doentes com ELA observado na consulta externa do serviço de cuidados paliativos do CHSJ, EPE, agendada entre 17 de Janeiro e 31 de Maio de 2017, desde que fossem o principal cuidador do doente, não fossem remunerados pelos cuidados assegurados, tivessem idade igual ou superior a 18 anos, soubessem ler e escrever e aceitassem participar no estudo depois de devidamente informados. Foram excluídos todos os cuidadores de doentes numa primeira consulta de cuidados paliativos e que apresentassem alterações cognitivas impeditivas de responder ao inquérito. (Tabela IV)

Tabela IV – Critérios de inclusão e exclusão na amostra

Critérios de inclusão na amostra	Critérios de exclusão na amostra
<ul style="list-style-type: none"> ✓ Ser o principal cuidador do doente; ✓ Ser cuidador informal; ✓ Ter idade igual ou superior a 18 anos; ✓ Saber ler e escrever; ✓ Aceitar participar no estudo depois de devidamente informado. 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Primeira consulta em CP; ✓ Doente com intenso descontrolo sintomático, na consulta; ✓ Alterações cognitivas no cuidador, impeditivas de responder ao questionário.

CP – cuidados paliativos; ELA – Esclerose lateral amiotrófica

4.6 Instrumento de recolha de dados

Após a elaboração da fundamentação teórica do tema (realizada com recurso à pesquisa bibliográfica nos motores de busca da PubMed), elaborou-se um questionário (Anexo I) que permitisse a obtenção de dados para uma caracterização da amostra o mais completa possível, em termos do seu contexto sociodemográfico, do seu estado de saúde e nível de sobrecarga. Na elaboração do questionário recorreu-se ao uso de escalas validadas e adaptadas à nossa amostra, amplamente desenvolvidas e usadas na investigação e na prática clínica.

O questionário usado para recolher os dados necessários para a concretização deste estudo é constituído por três partes, que visam o levantamento de dados relativos às características sociodemográficas dos cuidadores de doentes com ELA, do seu estado de saúde, determinação do grau de sobrecarga a que estes estão sujeitos e avaliação das alterações físicas funcionais de doentes com ELA.

A primeira parte do questionário incluiu questões para a caracterização sociodemográfica do cuidador.

A segunda parte pretendeu avaliar o estado de saúde do cuidador do doente com ELA, estando esta parte dividida em três secções. A secção A é constituída por cinco perguntas que visam avaliar o acompanhamento do cuidador por um médico, a existência de problemas de saúde prévios ao assumir-se como cuidador, surgimento de novos problemas de saúde após este facto, cumprimento de terapêutica e alguns sintomas experimentados por este.

A secção B corresponde ao instrumento de medição *Medical Outcomes Study Short Form Health Survey-36 Item-version 2 (MOS SF-36 v 2)* validada para português e a secção C é constituída pela escala de *Zarit Burden Interview (ZBI)*. Estas duas partes foram entregues aos cuidadores para estes preencherem.

A terceira parte constituída pela escala de *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Review (ALSFRS-R)* era o investigador que, com a devida autorização, consultava no processo clínico do doente a escala que o profissional da consulta de cuidados paliativos aplicava em todas as consultas.

4.6.1 – Dados sociodemográficos

A obtenção desta informação foi feita com recurso a quinze perguntas com algumas alíneas, de resposta simples, com o objetivo de caracterizar o cuidador quanto à idade, sexo, estado civil, escolaridade, profissão, estado laboral, grau de parentesco com o doente, religião, constituição e rendimento do agregado familiar, tempo de diagnóstico da doença do familiar, horas gastas a cuidar, apoios humanos e técnicos disponíveis no auxílio ao cuidado e experiência prévia a assegurar cuidados a outrem.

4.6.2 – Escala MOS SF-36 v 2

Nos anos 80 Jonh Ware e a sua equipa procuraram desenvolver instrumentos práticos de medição para uma monitorização contínua dos resultados em saúde, planearam e desenvolveram um estudo de resultados médicos (*Medical Outcomes Study – MOS*) preocupando-se não só com a presença e ausência de sintomas mas também com o estado de funcionalidade e bem-estar manifestado pela população, procurando ainda perceber se

os resultados encontrados estavam relacionados com as diferenças nos sistemas de cuidados de saúde, formação e prática clínica.³⁰

Neste contexto surge o instrumento de medição MOS SF-36 v 2 que permite medir e avaliar o estado de saúde de populações e indivíduos com ou sem doença, monitorizar e comparar doentes com múltiplas condições, assim como, comparar o estado de saúde de doentes com o da população em geral. É uma medida genérica de saúde que procura avaliar conceitos de saúde relacionados com estado de funcionalidade e bem-estar, não sendo específico para qualquer nível etário, doença ou tratamento.³⁰

As trinta e seis questões que constituem o instrumento permitem medir oito dimensões em saúde: função física, desempenho físico e emocional, dor física, saúde em geral, saúde mental, função social e vitalidade. Podendo estas oito dimensões agruparem-se em duas componentes – saúde física e saúde mental – obtidas a partir de análises factoriais e a rotações ortogonais (Figura I).

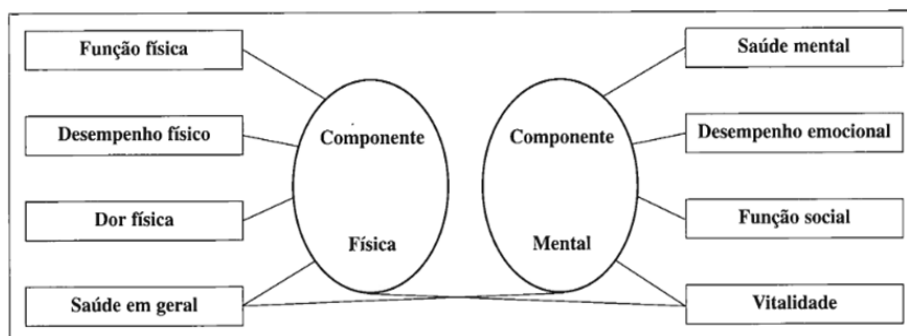


Figura I – Modelo factorial da SF-36 com duas componentes³⁰

Possui ainda uma escala que por si só não constitui uma dimensão mas que avalia a transição ou mudança de saúde, pedindo ao participante que determine o grau de mudança geral em saúde com base na sua experiência.^{30, 31}

Todas as dimensões em saúde são avaliadas por vários itens e os dados obtidos pela aplicação do instrumento sofrem um procedimento próprio (Figura II), para que estes sejam coerentes e possam posteriormente serem usados.³⁰ No final deste procedimento os valores obtidos de cada escala variam de 0 – 100, em que os extremos correspondem respetivamente à pior e melhor qualidade de vida relacionada com a saúde (QdVRS).³¹

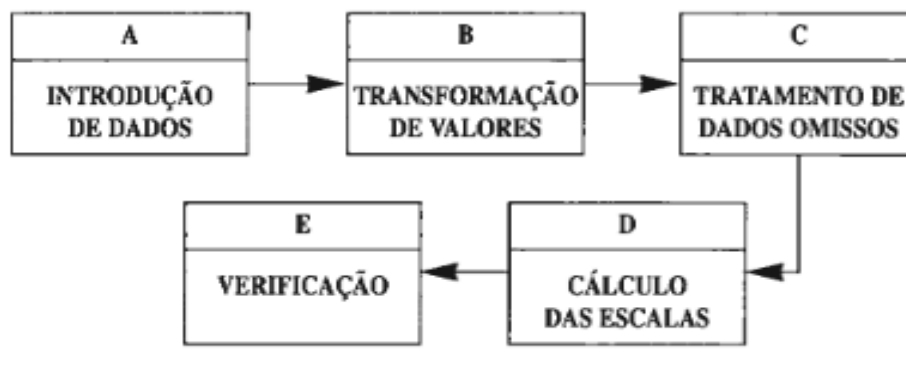


Figura II – Diagrama do sistema de pontuação do SF-36³⁰

Este instrumento tem sido alvo de inúmeras traduções e validações, existindo para a população portuguesa duas versões, a versão 1 e a versão 2. A versão 2 é o resultado das alterações feitas pelos autores na versão original e que surgiram da necessidade de a aplicar em novas culturas e línguas, estando ambas adaptadas e validadas para esta população.^{30, 31, 32}

Neste estudo será aplicada a MOS SF-36 v 2 com o objetivo de determinar o estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA.

4.6.3 – Escala ZBI

A escala ZBI visa avaliar os níveis de sobrecarga experimentada pelo cuidador informal. Da tradução original do termo inglês *burden* surge na realidade portuguesa o termo *sobrecarga*, este refere-se ao conjunto de consequências no cuidador informal resultante do ato de cuidar de um doente com alterações físicas ou mentais. Estas consequências são o resultado da interação do cuidador com o doente e traduzem-se por mudanças no quotidiano, na vida familiar, social e financeira, assim como, na própria saúde do cuidador.³³

O termo sobrecarga está associado aos aspetos negativos resultantes do ato de cuidar, mas reconhece-se nesta experiência aspetos positivos como o sentimento de se ser útil, de proximidade e aumento intimidade com o doente.^{28, 33} Contudo a importância do uso deste instrumento prende-se com o facto de que a prevenção e atuação, pelos profissionais de saúde, dever incidir sobre o desenvolvimento de estratégias capazes de evitar a exaustão e os problemas decorrentes do ato de cuidar.³³

A escala de ZBI é amplamente utilizada, estando traduzida e validada para diversas línguas e sendo uma importante ferramenta na medição da carga percebida pelo cuidador resultante da prestação de cuidados ao familiar. Questiona o cuidador acerca de aspetos que possam ser fonte de sobrecarga e tensão, abordando aspectos físicos, psicológicos, económicos e relacionais.³⁴

É constituída por vinte e duas questões, cada questão tem cinco opções de resposta: 0 – nunca, 1 – raramente, 2 – às vezes, 3 – muito frequentemente e 4 – quase sempre, permitindo assim ao participante, fazer uma escolha simultaneamente qualitativa e quantitativa.³⁵

O valor da pontuação final varia de 0 a 88 e é obtido pelo somatório da pontuação de cada questão individual. De 0 a 20 considera-se haver ausência de sobrecarga, de 21 a 40 considera-se haver sobrecarga moderada, de 41 a 60 diz-se haver sobrecarga moderada a severa e de 61 a 88 considera-se existir sobrecarga severa. Assim a pontuações finais mais altas implicam maior sobrecarga percebida pelo cuidador.³⁵ (Tabela V)

Tabela V – Níveis de sobrecarga segundo a escala de ZBI

Pontuação	Nível de sobrecarga
0 – 20	Ausência de sobrecarga
21 – 40	Sobrecarga moderada
41 – 60	Sobrecarga moderada a severa
61 – 88	Sobrecarga severa

Esta é uma escala multidimensional, avaliando diferentes domínios do ato de cuidar e impacto deste. No presente estudo consideramos o trabalho que subdivide a escala em cinco domínios principais: a sobrecarga no relacionamento, o bem-estar emocional, a vida social e familiar, as finanças e a sensação de perda de controlo sobre a vida.³⁶ (Tabela VI)

Tabela VI – Constituição dos domínios da escala de ZBI (adaptada e traduzida de ³⁴)

Domínio	Nº de itens	Conjunto de itens
Sobrecarga no relacionamento	6	1, 8, 11, 14, 18, 20
Bem-estar emocional	7	2, 4, 5, 9, 10, 21, 22
Vida social e familiar	4	3, 6, 12, 13
Finanças	1	15
Sensação de perda de controlo sobre a vida	4	7, 16, 17, 19

Nº – Número

E o estudo que subdivide a escala de ZIB em duas subescalas: a de esforço e a de tensão pessoal, estas procuram refletir dois aspectos importantes da prestação de cuidados de saúde, o quanto pode pessoalmente esta experiência ser stressante (tensão pessoal) e o stress resultante dos conflitos de funções ou sobrecarga (tensão funcional).³⁷ (Tabela VII)

Tabela VII – Constituição dos domínios da escala de ZBI (adaptada e traduzida de³⁷)

Domínio	Nº de itens	Conjunto de itens
Tensão pessoal	12	1, 4, 5, 8, 9, 14, 16, 17, 18, 19, 20, 21
Tensão funcional	6	2, 3, 6, 11, 12, 13,

Nº – Número

A escala de ZBI é assim um instrumento válido e fiável para ser utilizado na avaliação do impacto de doenças físicas ou mentais nos cuidadores informais, pelo que o seu uso na prática está amplamente difundido. Apesar das várias adaptações e validações existentes para a população portuguesa, adoptamos o uso da publicada pelo MAPI Research Trust, visto ser considerada a de maior qualidade, pelo uso de métodos de validação linguística capazes de garantir maior precisão à tradução.³⁸

4.6.4 – Escala ALSFRS-R

A Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Review (ALSFRS-R) é um instrumento de avaliação validado e de uso na prática clínica, cujo principal objetivo é monitorar a progressão da incapacidade em doentes com ELA. Esta avalia quatro domínios principais: a função motora, a motricidade fina, os sintomas bulbares e a capacidade respiratória. A pontuação obtida reflete a deterioração da função, nos doentes com ELA, sendo de realçar que em estádios mais avançados da doença, esta apresenta menor sensibilidade.^{39, 40}

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 há 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 construção.^{39, 40}

Esta escala é constituída por doze questões, em que cada uma delas é avaliada a forma como o doente desempenha determinadas 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 ajeitar os cobertores, de andar, de subir escadas, a dispneia, a ortopneia e a insuficiência respiratória.⁴¹

A pontuação máxima da escala é de quarenta e oito, sendo cada pergunta pontuada entre zero e quatro pontos. Os doentes com funções normais recebem quatro pontos, havendo com a deterioração funcional crescente uma diminuição na pontuação até a incapacidade de assegurar a função, ao que corresponde uma pontuação de zero.⁴¹

É uma escala fácil de aplicar, sensível, clinicamente significativa e confiável. Comparativamente com outras escalas pode ser usada em amostras mais pequenas e a diminuição das pontuações ao longo do tempo, têm maior correlação com a sobrevivência, facto que sendo do conhecimento clínico facilita a tomada de decisão.⁴²

Ainda não foi traduzida e validada para o português, mas é usada pelos profissionais da consulta de cuidados paliativos do CHSJ, EPE, na sua versão inglesa.

4.7 Recolha e tratamento de dados

Após esclarecimento das dúvidas que surgiam, ao participante que aceita-se participar no estudo, eram entregues duas cópias do termo de consentimento informado (ANEXO II), para serem devidamente preenchidas, ficando uma com o participante e a outra com o investigador. Neste processo procurou-se assegurar uma tomada de uma decisão livre e esclarecida, com respeito pela condição humana e moral do participante.⁴³

O anonimato e confidencialidade no tratamento dos dados recolhidos foram garantidos ao participante e explicado que se do decorrer do processo fosse detetada alguma necessidade clínica que carecesse de encaminhamento, seria consultada a tabela de anonimização criada e se entraria em contato com o participante.

Os dados foram recolhidos então pela aplicação dos questionários aquando da realização da consulta de cuidados paliativos no CHSJ, EPE. No início da consulta era explicado aos cuidadores o estudo que o investigador estava a realizar e questionado se estariam dispostos a participar.

Dada a fragilidade dos doentes, a dificuldade destes em comunicar e reconhecendo-se que o cuidador tem um papel importante nos cuidados, foi permitido que os participantes que pretendiam responder ao questionário posteriormente no seu domicílio o fizessem, com o compromisso de depois o entregar na consulta de cuidados paliativos e tendo disponível o contato do investigador para contactá-lo caso necessitassem de esclarecer alguma dúvida que surgisse no decorrer do preenchimento do questionário.

Não se realizou um pré-teste uma vez que as escalas usadas no questionário aplicado estavam validadas e adaptadas para a população portuguesa. Além de que tratando-se de uma doença rara consideramos importante aproveitar todos os possíveis participantes, para constituir a amostra.

Este questionário foi aplicado num momento único ao cuidador e os dados obtidos foram processados através das técnicas estatísticas, com recurso ao programa informático *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) versão 24.0. A escolha do uso deste *software* prendeu-se com o facto de ser um bom recurso para a análise de dados quantitativos, quando o objetivo da análise é descrever e relacionar hipóteses de investigação.²⁹

Através do teste Shapiro-Wilk foi verificada uma distribuição normal dos dados, visto o $p > 0,5$. Como tal foram usados testes paramétricos no estudo das relações entre as diversas variáveis, nomeadamente testes de Pearson, Testes t e ANOVA, considerando-se um valor de significância de $p < 0,05$.

4.8 Considerações éticas

A realização de um estudo de investigação envolvendo Seres Humanos deverá sempre respeitar os princípios bioéticos inerentes à condição humana e promoção da sua dignidade, bem como, atender aos princípios enumerados na Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.⁴⁴

Assim, para salvaguardar que esses princípios fossem respeitados o projeto de investigação deste estudo foi submetido à comissão de ética do CHSJ, EPE, que deu um parecer positivo à realização do mesmo (ANEXO III).

Os participantes foram devidamente informados do âmbito em que este estudo se estava a desenvolver, quais os seus objetivos principais, o modo em que consistia a sua participação, a sua possibilidade de aceitar ou recusar a participar no estudo, sem que dessa decisão decorresse qualquer prejuízo para si ou para o seu familiar doente.

Todos os questionários foram anonimizados e não continham nenhuma informação passível de identificar os cuidadores e doentes. Os consentimentos assinados e a chave de anonimização/identificação foram guardados, com o intuito de só serem consultados se detetada alguma situação clínica que necessitasse de encaminhamento.

Os direitos dos autores das escalas que constituíam o questionário aplicado, neste estudo, foram também reconhecidos e respeitados, ao proceder-se ao pedido formal de autorização do uso das mesmas, tendo esta nos sido concedida. (ANEXO IV/V)

A realização deste estudo não recebeu nenhum financiamento, declarando os investigadores a inexistência de conflito de interesses.

CAPITULO III – RESULTADOS

5. Resultados

Dos trinta e nove doentes avaliados durante o período estabelecido, oito estavam a ser avaliados pela primeira vez pela equipa de cuidados paliativos. Aos restantes foi então proposto ao cuidador e doente, após esclarecimentos dos objetivos do estudo e em que consistia as suas participações, que integrassem no presente estudo.

Foram excluídos da amostra sete doentes/ cuidadores: cinco doentes não identificavam cuidador informal (três tinham cuidadores formais e dois viviam sozinhos); um cuidador não sabia ler e escrever; um doente apresentava intenso descontrolo sintomático, motivo pelo qual não nos pareceu oportuno propor o estudo.

Dos vinte e quatro que cumpriam os critérios de inclusão e exclusão para constituir amostra e aceitaram participar, só dezoito concluíram o preenchimento do questionário e o entregaram, constituindo por isso a nossa amostra. (Figura III)

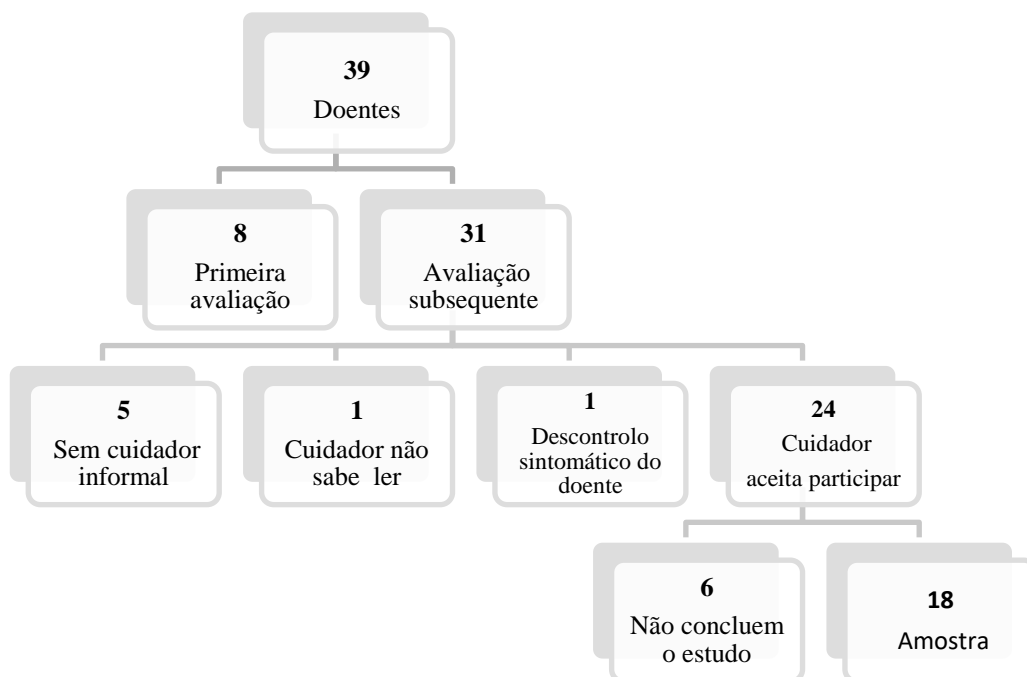


Figura III – Processo de constituição da amostra

Os dados recolhidos pela aplicação do questionário do estudo foram tratados com recurso análise de frequências para as variáveis categoriais e análise estatística descritiva para as variáveis numéricas. Este processo permitiu a obtenção dos seguintes resultados.

5.1 Resultado da escala ALSFRS-R

Analisando os valores obtidos pela escala de ALSFRS-R percebe-se após tratamento estatístico que a média de valores obtida pela aplicação da escala é de 23,9 (\pm DP 12,5). A função motora é o domínio que está mais comprometido nos doentes analisados, visto apresentar valores mais baixos na pontuação ($M \pm DP = 3,4 \pm 2,9$). (Tabela VIII)

Importa também referir que destes seis (33,3%) apresentavam graves alterações a nível da fala, cinco (27,8%) para satisfação das suas necessidades nutricionais tinham gastrostomia endoscópica per cutânea e três (16,7%) estavam dependentes de ventilação não invasiva 24 horas por dia.

Tabela VIII – Análise dos valores da escala ALSFRS-R e seus domínios

ALSFRS-R	M \pm DP	Max	Min
	23,9 \pm 12,5	41	2
Domínios			
Sintomas bulbares	7,9 \pm 3,8	12	1
Motricidade fina	4,6 \pm 3,9	11	0
Função motora	3,4 \pm 2,9	9	0
Capacidade respiratória	7,5 \pm 4,5	12	1

ALSFRS-R – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Review;

M – Média; DP – Desvio padrão; Max – Máximo; Min – Mínimo

5.2 Caracterização da amostra dos cuidadores de doentes com ELA

Procedendo à caracterização sociodemográfica da amostra constata-se que 66,7% dos cuidadores eram do sexo feminino e 33,3% do sexo masculino. A relação de parentesco existente entre os cuidadores e doentes constituintes da amostra é na sua maioria a de conjugue (83,3%) e só três dos cuidadores são filhos do doente. Em relação ao grau de escolaridade nove cuidadores completaram o ensino básico (50%), quatro completaram o ensino secundário (22,2%) e cinco o universitário (27,8%). Do ponto de vista laboral 44,4% encontravam-se a exercer uma profissão, 16,7% encontravam-se desempregados e 38,9% estavam reformados. (Tabela IX)

A média de idade da amostra era de 58,7 anos, apresentando um desvio padrão de 12,8 anos, em que o cuidador mais novo tinha 29 e o mais velho 77anos. A mediana da idade dos cuidadores é de 61 anos.

Tabela IX – Caracterização sociodemográfica da amostra por sexo, grau de parentesco com o doente, estado civil, escolaridade e situação laboral

	F	%
Sexo		
Feminino	12	66,7
Masculino	6	33,3
Parentesco com o doente		
Conjuge	15	83,3
Filho (a)	3	16,7
Estado civil		
Solteiro	1	5,6
Casado	16	88,9
União de facto	1	5,6
Escolaridade		
4ºano	5	27,8
6ºano	1	5,6
9ºano	3	16,6
12ºano	4	22,2
Ensino universitário	5	27,8
Situação laboral		
Empregado	8	44,4
Desempregado	3	16,7
Reformado	7	38,9

F – Frequência; % – Percentagem

Analisando a figura IV facilmente se consegue perceber que grande parte da amostra apresenta mais de cinquenta anos.

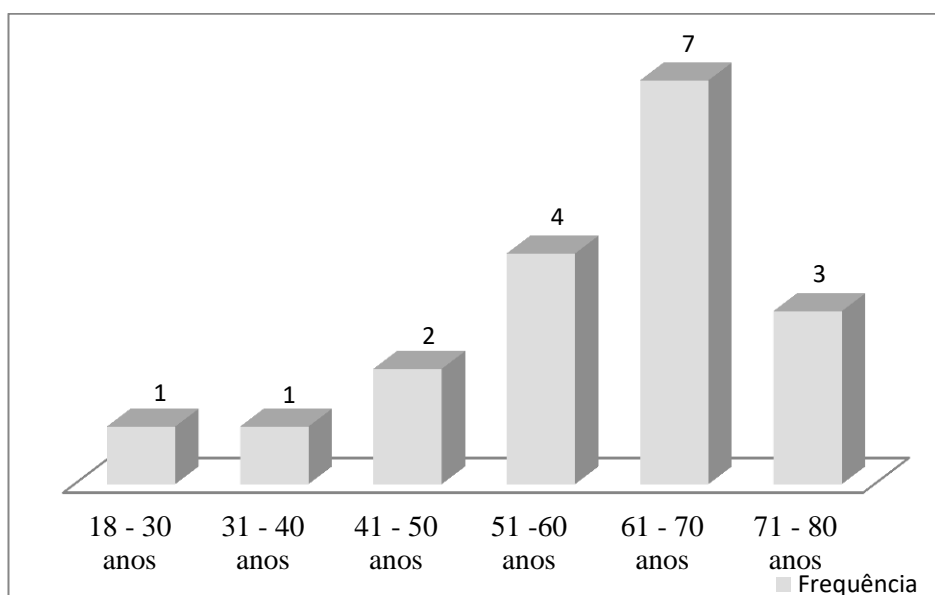


Figura IV – Gráfico de distribuição das idades da amostra por classes

A grande maioria dos cuidadores reconhece professar uma religião (94,4%), sendo a religião, uma importante fonte de apoio para lidar com a situação do familiar que cuida em 64,7%. (Figura V)

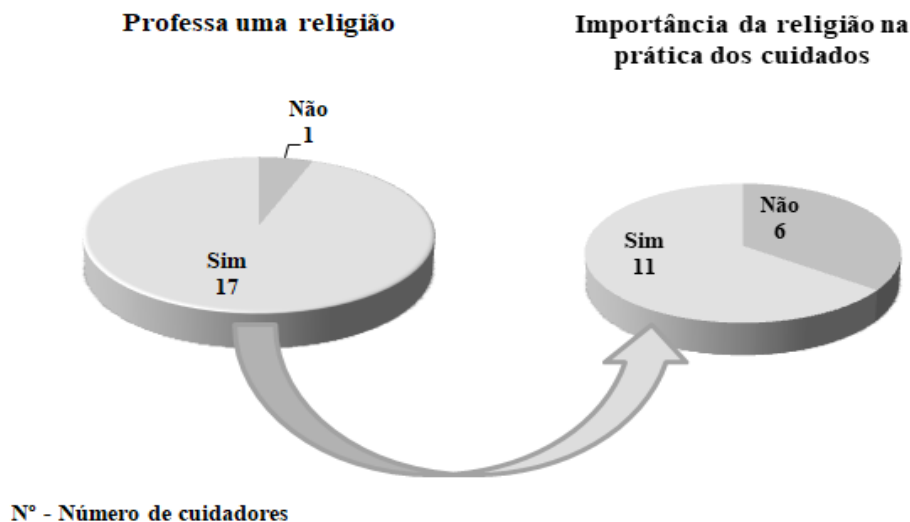


Figura V – Gráfico representativo da prática de religião e importância desta na prestação dos cuidados

Em 61,1% dos casos o agregado familiar era constituído só pelo doente e o cuidador. Dois cuidadores da amostra tinham menores no seu agregado familiar.

Os rendimentos aferidos pelo agregado familiar, em metade da amostra, eram superiores a mil e sessenta euros mas em dois casos (11,1%) eram inferiores a quinhentos e trinta euros. (Tabela X)

Tabela X – Caracterização do agregado familiar dos cuidadores da amostra

	F	%
Agregado familiar (nº)		
≤ 2	11	61,1
De 3 a 4	6	33,3
≥ 5	1	5,6
Menores no agregado familiar		
Não	16	88,9
Sim	2	11,1
Rendimento do agregado familiar		
Inferior a 530	2	11,1
Entre 530 e 1060	7	38,9
Superior a 1060	9	50,0

F – Frequência; ≤ – menor ou igual; ≥ – maior ou igual; % – Percentagem

5.3 Caracterização da experiência enquanto cuidador e ajudas disponíveis

Os doentes cujos cuidadores participaram no estudo tinham em média 55,1 meses de diagnóstico de ELA, variando entre 2 e 288 meses. E os cuidadores referem gastar em média 12,9 horas do seu dia para assegurar os cuidados ao doente. (Tabela XI)

Tabela XI – Caracterização do tempo de diagnóstico e tempo médio gasto nos cuidados ao doente

	M ± DP	Med	Max	Min
Tempo de diagnóstico da ELA (meses)	55,1 ± 66,9	27	288	2
Tempo médio gasto por dia a cuidar (horas)	12,9 ± 9,0	10	24	2

M – Média; Med – Mediana; DP – Desvio padrão; Max – Máximo; Min – Mínimo

Questionados se têm ajuda de terceiros na prestação dos cuidados ao doente com ELA, catorze participantes referem que sim (77,8%) e na maioria das situações essa ajuda provém de familiares (71,4%). (Tabela XII)

Tabela XII – Caracterização da presença de ajuda na prestação dos cuidados

	F	%
Ajuda nos cuidados		
Sim	4	22,2
Não	14	77,8
De cuidadores formais		
Sim	5	35,7
Não	9	64,3
De amigos		
Sim	1	7,1
Não	13	92,9
De familiares		
Sim	10	71,4
Não	4	28,6

F – Frequência; % – Percentagem

No que se refere às ajudas técnicas para o auxílio dos cuidados ao doente com ELA, a cadeira de rodas de transporte foi a ajuda técnica mais frequente, usada por catorze dos participantes (77,8%), seguida da cadeira sanitária (44,4%) e da cama articulada (38,9%). (Tabela XIII)

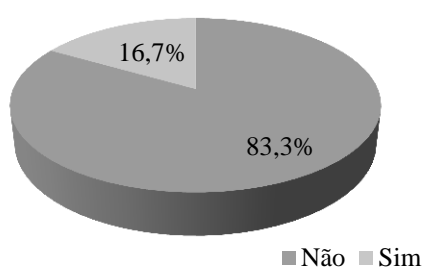
Tabela XIII – Caracterização das ajudas técnicas usadas pelo doente e cuidador

Ajudas técnicas	F	%
Cadeira de rodas de transporte		
Sim	14	77,8
Não	4	22,2
Cadeira de conforto		
Sim	5	27,8
Não	13	72,2
Cadeira sanitária		
Sim	8	44,4
Não	10	55,6
Cadeira de banho		
Sim	4	22,2
Não	14	77,8
Cama articulada		
Sim	7	38,9
Não	11	61,1
Colchão anti-escaras		
Sim	6	33,3
Não	12	66,7
Rampa		
Sim	2	11,1
Não	16	88,9

F – Frequência; % – Percentagem

Dos 18 cuidadores constituintes da amostra 16,7% referem ter anteriormente cuidado de alguma pessoa dependente, sendo por isso para a maioria dos participantes (83,3%), a primeira vez que se assumem como cuidador informal. (Figura VI)

Experiência prévia como cuidador



.....
Figura VI – Experiência prévia como cuidador

5.4 Caracterização do estado de saúde do cuidador (Parte II – Secção A do questionário)

Todos os participantes eram acompanhados pelo médico de família ou outro médico. Sendo que a maioria dos participantes (66,7%) refere ter problemas de saúde e fazer terapêutica para esse efeito, as patologias mais mencionadas foram a hipertensão (sete cuidadores) e a depressão (dois cuidadores). Dois dos 18 cuidadores da amostra (11,1%)

referem ter iniciado medicação após assumir os cuidados ao doente, um para o tratamento da ansiedade e outro para o tratamento da hipertensão. (Tabela XIV)

Tabela XIV – Caracterização da existência de problemas de saúde e do regime terapêutico do cuidador

	F	%
Problemas de saúde		
Não	6	33,3
Sim	12	66,7
Regime terapêutico		
Não	6	33,3
Sim	12	66,7
Iniciou medicação		
Não	16	88,9
Sim	2	11,1

F – Frequência; % – Percentagem

Através da análise dos resultados obtidos pela lista de sintomas apresentada na tabela XV percebe-se que os sintomas mais referidos pelos cuidadores da amostra eram as alterações do apetite, em que 38,9 % referem alterações moderadas e a insónia presente de ligeiro a moderado em 33,3 % dos participantes.

Tabela XV – Caracterização dos sintomas manifestados pelo cuidador de acordo com a sua intensidade

Sintomas	Nada (%)	Ligeiro (%)	Moderado (%)
Falta de ar	83,3	11,1	5,6
Apetite	50	11,1	38,9
Emagrecimento	72,2	16,7	11,1
Ganho de peso	94,4	5,6	0
Insónia	66,7	22,2	11,1
Obstipação	94,4	5,6	0
Diarreia	100	0	0

% – Percentagem

5.5 Resultados da escala MOS SF-36 v 2

Para análise da precisão da escala de MOS SF-36 avaliou-se a sua consistência interna, através do cálculo do coeficiente de Alpha de Cronbach. Os valores obtidos foram nas dimensões que avaliam a componente física da escala 0,871 e nas que avaliam a componente mental 0,877, considerando-se assim que a escala tem alto grau de confiabilidade.⁴⁵

Todas as dimensões que avaliam a componente física da escala apresentam como resultados médias superiores a 50, indicando por isso que a QdVRS percebida pelos cuidadores, nesta componente é satisfatória. O valor médio mais alto foi obtido na dimensão da função física ($M \pm DP = 74,4 \pm 30,7$) e o mais baixo na dimensão saúde em geral ($M \pm DP = 54,9 \pm 25,1$). (Tabela XVI)

Relativamente à componente mental, as médias obtidas nas diferentes dimensões apresentam valores ligeiramente mais baixos comparativamente com as dimensões da componente física (Tabela XIX), apresentando a dimensão vitalidade, que avalia os níveis de energia e de fadiga percebidos pelos cuidadores, uma média inferior a 50 ($M \pm DP = 40,98 \pm 21,5$). O valor mais alto da componente mental verificou-se na dimensão desempenho emocional ($M \pm DP = 70,8 \pm 30,0$).

Tabela XVI – Análise das dimensões da escala MOS SF-36

	M ± DP	Max	Min
Componente Física			
Função física	74,4 ± 30,7	100	5
Desempenho físico	68,4 ± 27,6	100	18,8
Dor física	59,9 ± 32,0	100	12
Saúde em geral	54,9 ± 25,1	100	0
Componente Mental			
Saúde Mental	51,8 ± 21,9	84	4
Desempenho emocional	70,8 ± 30,0	100	25
Função social	62,5 ± 24,2	100	0
Vitalidade	40,8 ± 21,5	75	0

M – Média; DP – Desvio padrão; Max – Máximo; Min – Mínimo

Na escala de avaliação da percepção de mudança de saúde, avaliada pela questão dois da MOS SF-36 v 2, metade dos cuidadores reconhece que a sua saúde é aproximadamente igual comparativamente há um ano atrás e 44,4% acham que piorou. (Tabela XVII)

Tabela XVII – Análise da escala de mudança de saúde da MOS SF-36 v 2

	Frequência	%
Mudança de saúde		
Com algumas melhorias	1	5,6
Aproximadamente igual	9	50
Um pouco pior	7	38,8
Muito pior	1	5,6

F – Frequência; % – Percentagem

5.6 Resultados da escala de ZBI

Através do cálculo do coeficiente de Alfa de Cronbach, cujo resultado foi de 0,869 percebe-se que existe grande consistência interna nos valores obtidos com aplicação da escala de ZBI, na nossa amostra.⁴⁵

Da análise dos scores finais da escala de ZBI e considerando a classificação da pontuação final em ausência de sobrecarga, sobrecarga moderada, moderada a severa e severa, verificamos que apenas dois cuidadores não apresentam sinais de sobrecarga e que nenhum apresenta sobrecarga severa distribuindo-se os restantes de igual forma nos níveis de sobrecarga moderada e sobrecarga moderada a severa com 44,4% da amostra em cada um destes níveis. (Tabela XVIII)

A pontuação total da escala de ZBI dos cuidadores com ELA foi de 23,4 (DP = ± 12,5) mostrando uma sobrecarga moderada dos participantes.

Tabela XVIII – Níveis de sobrecarga sentida pelo cuidador segundo escala de ZBI

Nível de sobrecarga	Pontuação	F	%
Ausência de sobrecarga	0 – 20	2	11,2
Sobrecarga moderada	21 – 40	8	44,4
Sobrecarga moderada a severa	41 – 60	8	44,4
Sobrecarga severa	61 – 88	0	0

F – Frequência; % – Percentagem

Enquanto da análise das médias obtidas em cada questão que constitui a escala de ZBI (Tabela XIX) constata-se que a média das pontuações variam entre 0,18 e 3,44. A questão número oito, que avalia a percepção que o cuidador tem de que o seu familiar está dependente de si, foi a que apresentou um valor médio maior. As questões sete (“*Sente que o seu familiar está dependente de si?*”) e catorze (“*Sente que o seu familiar parece esperar que tome conta dele, como se você fosse a única pessoa de quem ele pode depender?*”) apresentaram também valores de resposta média elevados (respetivamente 3,39 e 2,67).

Sendo a escala de ZBI, como anteriormente referido, multidimensional, apresenta-se a seguir os resultados que dizem respeito aos seus cinco domínios, na qual esta se pode subdividir: sobrecarga no relacionamento; bem-estar emocional; vida social e familiar; finanças e sensação de perda de controlo sobre a vida.³⁶

Assim nas questões que constituem o *domínio da sobrecarga na relação entre cuidador e doente* (questões 1, 8, 11,14,18 e 20), a grande maioria dos cuidadores têm a percepção que o doente está muito dependente de si (questão 8 e 14). (Tabela XIX)

Nas questões que constituem o **domínio bem-estar emocional** (questões 2, 4, 5, 9, 10, 21 e 22) a grande maioria dos cuidadores sente que não tem tempo suficiente para si próprio/a pelo menos algumas vezes mas, 65,7% respondem “nunca” ou “raramente” à pergunta “*gostaria de poder, simplesmente, entregar o seu familiar aos cuidados de outra pessoa?*” (pergunta 18) e 83,3% nunca ou raramente se sentem zangados quando estão com o doente. Mas, quando questionados diretamente, 35,4% dos cuidadores refere que às vezes se sente sobrecarregado por tomar conta do seu familiar e 35,2 % admite sentir-se assim muito frequentemente ou quase sempre (questão 22). (Tabela XIX)

No *domínio da caracterização da vida familiar e social* (questões 3, 6, 12 e 13) ressalta-se o facto de que 72,2% dos participantes manifestam nunca se terem sentido desconfortáveis ao receber visitas, por causa do seu familiar doente (questão 13) e na sua maioria (55,5%) acham que o seu familiar nunca prejudicou o seu relacionamento com outros elementos da família ou amigos (questão 6). Contudo apenas uma minoria (5,6%) manifesta nunca se ter sentido stressado por tomar conta do seu familiar e tentar cumprir outras responsabilidades familiares e profissionais (questão 3) e 38,8% dos casos referem mesmo que muito frequentemente se sentem stressados com esta situação. (Tabela XIX)

A questão 15 constitui o domínio da escala de ZBI que analisa o *impacto financeiro* que o ato de cuidar tem sobre o cuidador e a maioria responde que nunca (33,4%) ou raramente (22,2%) sentiram não ter dinheiro suficiente para assegurar os cuidados ao familiar e as outras despesas que têm. Seis cuidadores manifestam que muito frequentemente (11,1%) ou quase sempre (22,2%) sentem que o dinheiro que possuem não é suficiente. (Tabela XIX)

As questões 7, 16, 17 e 19 constituem o domínio da sobrecarga do cuidador caracterizado pela *sensação de perda de controlo da sua vida*. Sobressai nestes resultados o facto de a grande maioria manifestar preocupação com o que o futuro reserva ao seu familiar e o sentimento de que eram capazes de tomar conta deste por mais tempo, não se sentindo indecisos quanto ao que fazer em relação ao familiar doente. (Tabela XIX)

Tabela XIX – Percentagens de respostas obtidas nas questões da escala de ZBI

Questão	Pontuações (%)					M
	0	1	2	3	4	
1. Sente que o seu familiar pede mais ajuda do que ele precisa?	11,1	33,3	38,9	38,9	0	1,61
2. Sente que, por causa do tempo que dedica ao seu familiar, não tem tempo suficiente para si próprio/a?	11,1	0	50	22,2	16,7	2,44
3. Sente-se stressado/a por ter de tomar conta do seu familiar e de tentar cumprir outras responsabilidades familiares ou profissionais?	5,6	22,2	16,7	38,9	16,7	2,39
4. Sente-se envergonhado/a com o comportamento do seu familiar?	88,2	5,9	5,9	0	0	0,18
5. Sente-se zangado/a quando está com o seu familiar?	50	33,3	11,1	5,6	0	0,72
6. Sente que o seu familiar prejudica presentemente o seu relacionamento com outros elementos da família ou amigos?	55,5	5,6	22,2	5,6	11,1	1,11
7. Teme o que o futuro reserva ao seu familiar?	0	0	16,7	26,7	55,6	3,39
8. Sente que o seu familiar está dependente de si?	5,6	0	0	38,9	55,6	3,44
9. Sente-se nervoso/a quando está com o seu familiar?	18,8	50	18,8	11,1	0	1,25
10. Sente que a sua saúde foi prejudicada devido ao seu envolvimento com o seu familiar?	22,2	16,7	27,8	22,2	11,1	1,83
11. Sente que não dispõe de tanta privacidade como gostaria de ter por causa do seu familiar?	33,3	16,7	33,3	5,6	11,1	1,44
12. Sente que a sua vida social foi prejudicada por estar a tomar conta do seu familiar?	11,1	16,7	27,8	16,7	27,8	2,33
13. Sente-se desconfortável, ao receber visitas de amigos, por causa do seu familiar?	72,2	11,1	11,1	5,6	0	0,50
14. Sente que o seu familiar parece esperar que tome conta dele, como se você fosse a única pessoa de quem ele pode depender?	5,6	5,6	27,8	38,9	22,2	2,67
15. Sente que, para além das suas outras despesas, não tem dinheiro suficiente para cuidar do seu familiar?	33,3	22,2	11,1	11,1	22,2	1,67
16. Sente que não será capaz de tomar conta do seu familiar por muito mais tempo?	50	5,6	16,7	27,8	0	1,22
17. Sente que perdeu o controlo sobre a sua vida desde que o seu familiar adoeceu?	29,4	17,6	29,4	17,6	5,9	1,53
18. Gostaria de poder, simplesmente, entregar o seu familiar aos cuidados de outra pessoa?	61,1	5,6	27,8	0	5,6	0,83
19. Sente-se indeciso/a quanto ao que fazer em relação ao seu familiar?	27,8	38,9	27,8	5,6	0	1,11
20. Sente que deveria estar a fazer mais pelo seu familiar?	33,3	27,8	16,7	11,1	11,1	1,39
21. Sente que poderia fazer melhor ao tomar conta do seu familiar?	33,3	16,7	38,9	5,6	5,6	1,33
22. De um modo geral, até que ponto se sente sobrecarregado/a por tomar conta do seu familiar?	5,9	23,5	35,3	17,6	17,6	2,18

% – Percentagem; M – Média; Pontuação qualitativa e quantitativa da ZBI: 0 – Nunca; 1 – Raramente; 2 – Às vezes; 3 – Muito frequentemente; 4 – Quase sempre

Os resultados de seguida expostos refletem a divisão das questões constituintes da escala de ZBI em duas grandes subescalas, como defendido por alguns autores: a da tensão pessoal e da tensão funcional.³⁷

A *subescala da tensão pessoal* engloba doze questões (a questão 1, 4, 5, 8, 14, 16, 17, 18, 19, 20 e 21). Nestas verificou-se frequências baixas de respostas na pontuação “quase sempre”, exceto nas questões 8 e 14, que refletem os sentimentos de dependência do familiar para com o cuidador. (Tabela XIX)

Nas questões 4, 5, 16 e 18 “nunca” foi a resposta mais escolhida, refletindo respetivamente, o não se sentirem envergonhados pelo comportamento do seu familiar, o não se sentirem zangados com este e o sentimento de serem capazes de assegurar os cuidados ao familiar, bem como o quererem continuar a fazê-lo. (Tabela XIX)

Da análise das questões constituintes da *subescala tensão funcional* (questão 2, 3, 6, 11, 12 e 13) sobressai o facto de a grande maioria dos participantes sentir que por causa do tempo que dedicam ao seu familiar, não têm tempo suficiente para si próprios (questão 2), pelo “menos às vezes” (50%). Assim como o facto de muito frequentemente (38,8%), se sentirem stressados por terem que tomar conta do familiar e ao mesmo tempo cumprir outras responsabilidades familiares ou profissionais (questão 3). (Tabela XIX)

De um modo geral os cuidadores não sentem que o seu familiar prejudique o seu relacionamento com outros familiares ou profissionais (questão 6), mas quando questionados se sentem que a sua vida social foi prejudicada por estar a tomar conta do seu familiar (questão 12), a maioria acha que sim. (Tabela XIX)

5.7 Hipóteses de Investigação

Para explicar e fundamentar às questões de investigação enunciadas (“apresentarão os cuidadores de doentes com ELA maior risco de desenvolverem problemas de saúde e níveis elevados de sobrecarga?”) foram formuladas 16 hipóteses de investigação que de seguida se analisam.

H1 – Existe uma relação entre o nível de sobrecarga do cuidador e o seu estado de saúde?

Os resultados detetaram a existência de uma correlação negativa significativa entre o nível de sobrecarga sentida pelo cuidador e a dor corporal experimentada por este ($r = - 0,508^*$ e

p = 0,031), bem como entre o grau de sobrecarga e a dimensão da saúde mental (r = -0,644** e p = 0,004). Visto o coeficiente de correlação ser negativo pode-se afirmar que cuidadores com níveis de sobrecarga maiores apresentam valores mais baixos nas dimensões da dor física e da saúde mental da escala de MOS SF-36. (Tabela XX)

Tabela XX – Análise das correlações entre as variáveis (teste de correlação de Pearson)

		ZBI	ALSFRS-R	Tempo de diagnóstico	Idade do cuidador	Tempo gasto a cuidar
FF	r	-,348	,058	-,145	,129	,112
	p	,158	,818	,567	,610	,691
DF	r	-,260	,222	-,500	,504*	-,183
	p	,298	,375	,845	,033	,513
DC	r	-,508*	,038	-,022	,317	-,200
	p	,031	,882	,931	,200	,474
SG	r	-,435	-,051	,048	-,220	-,451
	p	,072	,841	,851	,380	,091
V	r	-,296	,083	,104	,150	-,419
	p	,234	,744	,682	,554	,120
FS	r	-,465	,472*	,073	,330	,419
	p	,052	,048	,775	,182	,120
DE	r	-,261	,491*	-,187	,546*	-,106
	p	,296	,039	,457	,019	,707
SM	r	-,644**	,619**	,089	,160	-,374
	p	,004	,006	,727	,527	,170
ZBI	r	___	-,603**	-,166	-,180	,515*
	p	___	,008	,512	,945	,050
ALSFRS-R	r	-,603**	___	___	___	___
	p	,008	___	___	___	___

r – coeficiente de relação de Pearson; *p <,05; **p <0,001; ALSFRS-R – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Review; DC – Dor corporal; DE – Desempenho emocional; DF – Desempenho físico; FF – Função física; FS – Função social; SG – Saúde Geral; SM – Saúde Mental; V – Vitalidade; ZBI – Escala de Zarit Burden Interview

H2 – O nível de sobrecarga do cuidador relaciona-se com o grau de dependência funcional do doente?

Existe uma relação estatisticamente significativa entre o nível de sobrecarga do cuidador e o valor de dependência funcional do doente obtido com aplicação da ALSFRS-R (r = -0,603** e p = 0,008), sendo negativa permite-nos concluir que quanto mais dependente for o doente (ALSFRS-R mais baixo) maior é o nível de sobrecarga do cuidador. (Tabela XX)

H3 – Existe relação entre o valor de dependência funcional do doente e o estado de saúde do cuidador?

Ao comparar o valor obtido com aplicação da escala ALSFRS-R no doente e os valores encontrados com aplicação da escala MOS SF-36 ao cuidador, nota-se a existência de relação entre o valor da escala de funcionalidade do doente e as dimensões FS ($r = 0,472^*$; $p = 0,048$), DE ($r = 0,491^*$; $p = 0,039$) e SM ($r = 0,619^{**}$; $p = 0,006$) da escala de avaliação do estado de saúde do cuidador aplicada. Sendo o coeficiente de relação positivo constata-se que quando maior for o valor da ALSFRS-R, ou seja, quanto menos dependente for o doente, maiores são os valores da dimensão função social (FS), desempenho emocional (DE) e Saúde mental (SM) do cuidador. (Tabela XX)

H4 – Processos de doença mais longos no doente estão associados a alterações no estado de saúde ou a níveis de sobrecarga maiores nos cuidadores de doentes com ELA?

Ao relacionar o tempo de diagnóstico com as dimensões que são avaliadas pela MOS SF-36 e os resultados da ZBI verifica-se que não existem diferenças estatisticamente significativas, pelo que se rejeita a hipótese formulada. (Tabela XX)

H5 – Existe relação entre a idade do cuidador e o nível de sobrecarga percebido por este?

A hipótese é rejeitada visto não se estabelecer uma relação estatisticamente significativa entre a idade do cuidador e o nível de sobrecarga percebido por este. (Tabela XX)

H6 – Existe relação entre a idade do cuidador e o seu estado estado de saúde?

Através da análise dos dados obtidos pelo cálculo da correlação existente entre a idade dos cuidadores e as dimensões constituintes da escala de avaliação do estado de saúde destes, percebe-se a existência de correlação entre a idade e a dimensão do desempenho físico ($r = 0,504^*$ e $p = 0,033$) e a idade e a dimensão do desempenho emocional ($r = 0,546^*$ e $p = 0,019$) sendo esta correlação positiva quanto mais idade o cuidador tiver melhor o desempenho físico e emocional. (Tabela XX)

H7 – O nível de sobrecarga ou estado de saúde do cuidador varia consoante o sexo deste?

Ao relacionar o sexo do cuidador com o nível de sobrecarga e o estado de saúde deste, através da aplicação de teste t, não se verificou a presença de diferenças estatisticamente significativas pelo que se rejeita a hipótese formulada.

H8 – O estado civil do cuidador influencia o nível de sobrecarga e o estado de saúde do cuidador?

Ao relacionar o estado civil do cuidador com o nível de sobrecarga percebido por este e o estado de saúde apresentado, não se verifica a existência de diferenças estatisticamente significativas pelo que se rejeita a hipótese formulada. (Tabela XXI)

Tabela XXI – Análise da variância entre as variáveis (teste ANOVA)

		Estado civil	Grau de escolaridade	Situação profissional	Grau de parentesco	Rendimentos do agregado
FF	r	,611	3,57	,963	,004	,113
	p	,556	,036	,404	,948	,894
DF	r	,671	,671	,631	,957	,042
	p	,526	,526	,546	,343	,959
DC	r	,932	,932	,374	,007	,674
	p	,416	,416	,694	,935	,525
SG	r	1,98	1,98	,502	2,69	,149
	p	,172	,172	,615	,121	,863
V	r	1,16	1,16	,224	,909	,312
	p	,353	,353	,802	,343	,737
FS	r	,644	,644	,257	,954	,141
	p	,539	,539	,777	,343	,869
DE	r	1,80	1,80	,648	,929	,759
	p	,199	,199	,537	,349	,485
SM	r	,469	,469	,203	,009	,039
	p	,635	,635	,819	,927	,962
ZBI	r	,748	,337	1,07	1,69	,938
	p	,490	,848	,366	,211	,413

DC – Dor corporal; DE – Desempenho emocional; DF – Desempenho físico; FF – Função física; FS – Função social; SG – Saúde Geral; SM – Saúde Mental; V – Vitalidade; ZBI – Escala de Zarit Burden Interview

H9 – O grau de escolaridade do cuidador está diretamente relacionado com o nível de sobrecarga experimentado ou o seu estado de saúde?

Através da análise estatística das variáveis envolvidas não se verifica a presença de diferenças estatísticas significativas, logo a hipótese formulada é rejeitada. (Tabela XXI)

H10 – Existe relação entre o estado de saúde do cuidador ou o nível de sobrecarga e a situação profissional deste?

Por não se verificar diferenças estatisticamente significativas quando se relaciona o grau de escolaridade com o nível de sobrecarga e o estado de saúde do cuidador a hipótese formulada é rejeitada. (Tabela XXI)

H11 – A prática de uma religião está relacionada a níveis de sobrecarga mais baixos no cuidador e estados de saúde melhores?

Analisando a relação da prática de uma religião com o nível de sobrecarga e o estado de saúde do cuidador, através da aplicação do teste t, não se encontram diferenças estatisticamente significativas, motivo pelo qual se rejeita a hipótese formulada.

H12 – A sobrecarga do cuidador ou o seu estado de saúde está relacionado com o grau de parentesco do cuidador com o doente?

A hipótese formulada é rejeitada por não se verificar diferenças estatisticamente significativas ao relacionar-se as variáveis envolvidas. (Tabela XXI)

H13 – A experiência prévia como cuidador relaciona-se com o estado de saúde e a sobrecarga sentida por este?

Ao relacionar a experiência prévia como cuidador com o nível de sobrecarga percebido e o estado de saúde, através da aplicação do teste t, não se encontram diferenças significativas estatisticamente logo rejeita-se a hipótese formulada.

H14 – Existe relação entre o tempo despendido a cuidar do doente e o nível de sobrecarga percebido pelo cuidador?

Relacionando-se o tempo despendido nos cuidados e o nível de sobrecarga percebe-se a existência de uma correlação positiva entre as variáveis ($r = 0,515^*$ e $p = 0,05$), que significa que quanto maior o número de horas despendidas pelo cuidador nos cuidados ao doente maior o seu nível de sobrecarga percebido por este. (Tabela XX)

H15 – O tempo despendido a cuidar do doente e o estado de saúde do cuidador estão relacionados?

Após análise dos resultados obtidos da relação entre as variáveis não se verificam diferenças estatisticamente significativas pelo que se rejeita a hipótese formulada. (Tabela XX)

H16 – Os rendimentos do agregado familiar relacionam-se com o nível de sobrecarga ou com estado de saúde do cuidador?

Comparando os rendimentos do agregado familiar com o nível de sobrecarga e com o estado de saúde do cuidador não se verificam diferenças estatisticamente significativas pelo que se rejeita a hipótese formulada. (Tabela XXI)

CAPITULO IV – DISCUSSÃO

6. Discussão dos resultados

O conhecimento das características dos cuidadores informais de doentes com ELA, das suas necessidades e o caraterizar do ato de cuidar destes doentes torna-se importante pois reconhece-se que do cuidar advêm tensões significativas com consequências para o estado de saúde do cuidador e sobre a qualidade dos cuidados assegurados.⁷

A ELA afeta não só o indivíduo a quem a doença é diagnosticada mas toda a família deste e só pela 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, os cuidados continuarão a ser assegurados.^{6, 7, 46}

Cuidar de quem cuida torna-se assim fundamental, através do desenvolvimento de políticas de saúde efetivas por parte da sociedade, que permitam não só uma correta gestão dos recursos de saúde existentes mas também a prevenção de complicações de saúde nos intervenientes do processo de cuidar.⁴⁶

A amostra do presente estudo é constituída em grande parte por cuidadores informais do sexo feminino, sendo a maioria casados com o doente que cuidam. Estes resultados são consistentes com os obtidos em vários estudos anteriormente desenvolvidos nesta área em que grande parte dos cuidados fornecidos ao doente com ELA são assegurados por familiares, tendo o conjuge o papel principal, facto que muitas vezes conduz a que o cuidador se sinta pouco apoiado ou isolado.^{3, 4, 5, 6, 47}

Os valores e normas vigentes na nossa sociedade vinculam à mulher o dever de cuidar, sendo este inerente à sua condição e um acrescento aos papéis por esta já desempenhados no seio familiar.^{3, 4, 5, 6, 47, 48}

Apesar de metade dos cuidadores terem apenas escolaridade básica e cerca de metade terem rendimentos inferiores a 1060 euros, não se verificou uma correlação estatisticamente significativa entre o grau de escolaridade ou os rendimentos auferidos pelo agregado familiar e o nível de sobrecarga ou estado de saúde do cuidador o que pode ser influenciado pelo grau de relacionamento entre o doente e o cuidador (maioritariamente cônjuges). De realçar também que a maior parte dos cuidadores que participaram no estudo não se encontravam a exercer uma atividade profissional

(55,6%), estando desempregados ou reformados e que em cerca de metade dos casos os rendimentos do agregado familiar eram superiores a 1060 euros.^{4, 6, 49}

À semelhança do que se verificou num estudo de revisão bibliográfica na área do cuidador de idosos⁵⁰, os cuidadores deste estudo encontram-se sobretudo na faixa etária entre os 60 e os 80 anos, sendo na maioria das situações os conjugues, não se encontram a exercer atividade profissional (55,6%) e a maior parte dos seus agregados familiares são nucleares (apenas cuidador e doente), o que deve constituir uma preocupação para as equipas de Cuidados Paliativos e a sociedade em geral.

Autores como Tramonti³ e Lerum⁷ descrevem, nos seus estudos, que o facto de os cuidadores necessitarem conciliar a prestação de cuidados com outras tarefas como o desempenho da atividade profissional ou o cuidar de outros elementos da família, implica para estes, um maior gasto de tempo e energia, podendo isto traduzir-se em níveis de sobrecarga maiores ou alterações no estado de saúde. Contudo no presente estudo não se conseguiu demonstrar a existência de tais associações.

Quanto à idade dos cuidadores deste estudo, a média de idade apresentada pelos cuidadores é semelhante à média de idade dos cuidadores de outros estudos nesta área.^{3, 4, 5} E apesar de não se ter estabelecido uma relação estatisticamente significativa entre a idade do cuidador e os níveis de sobrecarga, verificou-se que quanto mais velho o cuidador melhor será o desempenho físico e emocional referido por este. Esta associação pode causar alguma estranheza contudo analisando os resultados de um estudo anteriormente desenvolvido, que descreve que cuidadores jovens apresentavam maior prevalência de sintomas depressivos comparativamente aos cuidadores mais velhos, esta poderá ser explicada.⁴ No referido estudo os autores realçam que a experiência que advém da idade e a fase do ciclo de vida em que se encontram são determinantes na forma como se lida com a angústia e as mudanças causadas pela doença. Cuidadores com idades mais avançadas dispõem de maior capacidade de lidar com as adversidades e muitas vezes dispõem de situações económicas mais estáveis. Enquanto cuidadores mais jovens lidam, em grande parte dos casos, pela primeira vez com uma situação grave de doença e têm objetivos profissionais e pessoais mais ambiciosos, apresentando por isso, maiores dificuldades ao assumirem-se como cuidadores. Estes factos são também capazes de explicar o melhor desempenho emocional e físico por parte de cuidadores mais velhos. Se com a idade as limitações

funcionais apresentadas são maiores, a disponibilidade e experiência para cuidar também o é.

Continuando ainda a analisar os resultados obtidos no estudo é de salientar que os cuidadores gastam em média 12,9 horas do seu dia a cuidar do doente com ELA, tempo médio semelhante ao descrito em estudos como o de Aoun.⁴⁹ Cinco participantes do presente estudo, mencionam usar as 24 horas do seu dia para cuidar do doente. Sendo estes cuidadores casados com o doente e na sua grande maioria mulheres. Qutub⁴ no estudo que desenvolveu relatou o mesmo fenómeno e refere que estes cuidadores mesmo que não estejam a prestar diretamente cuidados, pouco ou nenhum tempo reservam para a satisfação das suas necessidades e para se distanciarem do ato de cuidar. Daqui facilmente se percebe a relação encontrada entre o tempo médio despendido pelo cuidador para assegurar os cuidados inerentes à condição do doente e os níveis de sobrecarga percebidos por este (quanto maior a quantidade de horas despendidas maiores os níveis de sobrecarga). Esta correlação foi também encontrada em outros estudos já realizados.^{4, 6, 47, 49}

Dos resultados encontrados sobressai ainda o facto de só uma pequena minoria dos cuidadores ter anteriormente cuidado de alguém dependente (16,7%) e dispor de ajuda na prestação dos cuidados ao doente (22,2%). Bem como o facto de a principal fonte dessa ajuda provir de outros familiares. Estas evidências são constatadas em outros estudos e este apoio é descrito como sendo pontual mas de grande importância para o alívio da sobrecarga e melhoria da qualidade de vida do cuidador.^{51, 52}

De salientar também que a falta de experiência em cuidar de alguém dependente é referida como factor de impacto nos cuidados assegurados, visto determinar a forma como o cuidador desempenha o seu papel e os impactos que resultam da experiência de cuidar. Torna-se por isso importante para os profissionais de saúde, reconhecer estas situações e fornecer a estes cuidadores um suporte precoce, bem como ajudar na sua capacitação, para prevenir complicações futuras, quer para o doente quer para o cuidador.⁵³

Em relação ao estado de saúde do cuidador constatou-se que 66,7% dos cuidadores apresentavam problemas de saúde previamente diagnosticados e que todos os participantes mantinham um acompanhamento mais ou menos regular do seu estado de

saúde, com avaliações frequentes ao seu médico de família ou outro médico. Estes resultados foram semelhantes aos encontrados em estudos desenvolvidos por Ferrando et al⁵⁴ e Roger et al⁵⁵. Nestes, tal como se como se verificou neste estudo, as alterações no padrão do sono, a diminuição do apetite e o cansaço os sintomas mais referidos pelos cuidadores.

Verificou-se ainda que após o início da prestação dos cuidados alguns cuidadores iniciaram terapêutica para a hipertensão e a ansiedade. Estando já descrito que os cuidadores informais comparativamente com a população geral apresentam maior consumo de fármacos antidepressivos (estes na sua maioria iniciados após o começo da prestação dos cuidados), ansiolíticos e hipnóticos, podendo ser isto um indicador das alterações que ocorrem em termos da saúde mental dos cuidadores e que justifica o desenvolvimento de intervenções precoces pelos profissionais de saúde, que visem a prevenção de complicações e a exaustão do cuidador.^{54, 56}

No entanto a perceção que os cuidadores têm do seu estado de saúde no seu global é boa, uma vez que as pontuações médias obtidas nas diferentes dimensões que constituem a escala MOS SF-36 são elevadas e superiores a 50 (numa escala de 0 a 100, em que os extremos correspondem respetivamente à pior e melhor QdVRS) com exceção da dimensão vitalidade cujo valor médio obtido foi de 40,8. A dimensão saúde mental apresentou também valores médios baixos (51,8) enquanto a dimensão com valor médio mais alto foi obtido na dimensão função física. Assim, depreende-se que os aspetos emocionais envolvidos na experiencia de cuidar são, na maior parte das vezes, mais difíceis de lidar do que os aspetos físicos.⁶

Os valores encontrados refletem as alterações que decorrem do processo de cuidar na QdVRS e vão de encontro ao descrito em estudos como o desenvolvido por Rabkin et al, que salienta que os cuidadores de doentes com ELA apresentam valores de QdVRS semelhantes ao da população geral mas conforme a doença progredi estes vão diminuir ligeiramente, sendo a nível da dimensão da saúde mental que ocorre uma diminuição mais acentuada dos valores.⁴⁷ Visto esta dimensão englobar os conceitos de ansiedade, de depressão, de perda de controlo comportamental ou emocional e de bem-estar psicológico percebe-se assim facilmente o nível a que ocorre o agravamento da QdVRS dos cuidadores.

É importante também realçar as alterações neurocomportamentais presentes em cerca de 30 % dos doentes com ELA, em graus de intensidade variado, podendo ir desde alterações da capacidade executiva e desinibição até quadros de demência frontotemporal. Sabendo-se que estas alterações cognitivas no doente conduzem a alterações significativas na vitalidade, na saúde mental e nos níveis de sobrecarga dos cuidadores.^{14, 48, 50, 56}

Já da análise dos resultados obtidos pela aplicação da escala de ZBI percebe-se que a maioria dos cuidadores apresenta de níveis de sobrecarga moderada ou moderada a severa, não existindo nenhum cuidador com níveis de sobrecarga severa. Estes valores são consistentes com os descritos em outros estudos desenvolvidos sobre esta temática.^{4, 6, 56}

Convém contudo referir que sendo esta uma escala multidimensional a pontuação final média obtida, nem sempre reflete fielmente o que se verifica a nível das diferentes dimensões que constituem a escala, estas acabam por traduzir mais as circunstâncias individuais do ato de cuidar.⁶

Assim, dos resultados encontrados pela análise dos 22 itens que constituem a escala de ZBI, percebe-se que os factores que mais contribuem para a sobrecarga do cuidador são a perceção que o cuidador tem, de que o doente está demasiado dependente de si e que espera que este tome conta si como se fosse a única pessoa a conseguir fazê-lo, bem como o medo sobre o que o futuro reserva ao seu familiar.

No estudo desenvolvido por Galvin et al estes factores são também considerados como significativos para o desenvolvimento de sentimentos de sobrecarga.⁶ O referido estudo, conciliou métodos de natureza quantitativos com qualitativos, o que permitiu que os resultados obtidos com aplicação da escala de ZBI fossem expandidos e completados com os resultados das questões de resposta aberta realizadas. Estes autores concluíram que os sentimentos de medo e temor, quer pela dependência quer pelo futuro, resultam do facto do cuidador se espelhar na doença de quem cuida (sofrendo por si e pelo doente). Os cuidadores referem ainda, que o terem que lidar com as perdas atuais e simultaneamente antecipar as futuras tem um forte impacto em si e é fonte de grande sofrimento e angústia.

Emergem assim, no cuidador sentimentos de ser insubstituível e imprescindível para a manutenção da vida do doente, o que despoleta neste grandes receios, como o de não estar à altura dos desafios que estão por vir.⁵⁵ Nos resultados encontrados verifica-se no entanto que apesar do medo pelo futuro, os cuidadores manifestam segurança nas decisões que têm que tomar, sentem-se capazes de manter cuidados e querer continuar a fazê-lo. A incerteza do futuro assume-se como mais perturbadora que o presente.⁶

Assume-se ainda como factor de grande peso na sobrecarga percebida pelo cuidador, a falta de tempo para si e a dificuldade em assegurar os cuidados ao doente e cumprir outras tarefas familiares ou profissionais. Os valores encontrados nas respostas a estes itens são semelhantes aos encontrados noutros estudos, que reforçam a ideia que no estabelecimento de prioridades as necessidades do cuidador são suplantadas pelas do doente e que a falta de tempo para si, associada ao aumento das responsabilidades e as alterações na vida social do cuidador podem conduzir ao desenvolvimento de sentimentos de isolamento e sobrecarga.^{4, 6, 50, 55}

Convém ainda referir o reconhecimento pelos cuidadores das implicações que a doença tem para o doente. Compreendem que o comportamento deste é resultante da doença e não propositado, não manifestando desconforto ou vergonha, ao receber visitas. Contudo o tempo disponível para o lazer e para si reflete-se na sua vida social e na perceção de bem-estar e sobrecarga, como foi também já descrito anteriormente.^{4, 6, 50, 54, 55}

Através da avaliação do estado de funcionalidade do doente, pelo recurso à escala ALSFRS-R, percebe-se que os doentes constituintes da amostra possuem ainda alguma funcionalidade, sendo a função motora a área mais afetada. Em termos práticos implica para os cuidadores maior desempenho de atividades físicas, para substituir o doente nas tarefas que as suas limitações o impedem de realizar. Roger et al. menciona que quanto maior for o grau de dependência do doente maior serão os cuidados que o cuidador tem que assegurar.⁵⁵

Por fim, para avaliar as relações existentes entre o estado de saúde do cuidador, os níveis de sobrecarga percebidos por este e o estado de funcionalidade do doente foram relacionados os valores obtidos pelas escalas usadas na avaliação destas componentes.

Percebeu-se assim a existência de uma relação estatisticamente significativa entre o nível de sobrecarga percebido pelo cuidador e as dimensões dor física e saúde mental da escala de avaliação do estado de saúde do cuidador. Esta relação como esperado é negativa o que significa que cuidadores com níveis de sobrecarga maiores apresentam pior percepção de QdVRS em termos de dor física e da saúde mental.

A dimensão dor física procura traduzir não só a intensidade e desconforto causado pela dor mas também a forma como esta interfere no trabalho, percebendo-se assim facilmente que quando a dor está presente a sensação de bem-estar diminui e há uma redução na capacidade de realizar as atividades, exigindo por isso, um maior esforço pelo cuidador para as realizar, o que se traduz em níveis de sobrecarga maiores. A “dor nas costas” é a dor mais vezes mencionada pelos cuidadores.^{50, 54}

A relação existente entre a sobrecarga e a saúde em termos mentais, percebida pelos cuidadores está também descrita em múltiplos estudos. Estes referem que cuidadores com maiores níveis de sobrecarga apresentam um maior número de alterações a nível da saúde mental, traduzindo-se na alta prevalência de sintomas depressivos e ansiosos e se manifestam pela maior fadiga e pior percepção de qualidade de vida.^{5, 6, 47, 50, 57} Tendo ainda maior propensão a desenvolverem problemas de saúde física.⁵⁰

Verificou-se também a existência de uma relação estatisticamente significativa entre o grau de funcionalidade do doente e o nível de sobrecarga do cuidador. Quanto mais dependente for o doente maior é o nível de sobrecarga percebido pelo cuidador. Esta relação mencionada também em outros estudos justifica-se pelo facto de o doente com ELA, que apresente um menor grau de funcionalidade, ser um doente mais dependente e exigente para o cuidador.^{5, 55}

A diminuição na funcionalidade pode traduzir-se pela presença de maiores alterações na mobilidade e capacidade executiva, pela necessidade de suporte ventilatório e alimentar ou mesmo por alterações significativas na comunicação. As tarefas desempenhadas pelo cuidador são em maior quantidade e de maior complexidade, implicando um dispêndio maior de tempo nos cuidados e um maior desgaste físico e emocional pelo cuidador.^{5, 55}

Por estes mesmos motivos, a relação estatisticamente significativa encontrada entre o grau de funcionalidade do doente e a componente mental da escala de avaliação de

saúde, que engloba a função social, o desempenho emocional e a saúde mental, é explicada. Autores como Rabkin et al.⁴⁷ e Roger et al.⁵⁵ referem que a perda de autonomia pelo doente aumenta a dependência deste do cuidador, bem como os sentimentos de sofrimento e angústia nos intervenientes, sobressaindo mais uma vez o facto de as repercussões do ato de cuidar, serem mais significativas em termos emocionais.

7. Limitações do estudo

Apesar dos resultados obtidos é importante notar que este trabalho apresenta algumas limitações.

Este estudo refere-se a cuidadores de doentes com ELA a residir na região norte de Portugal, onde as famílias apresentam valores e normas muito típicas, cuidar dos seus familiares acaba muitas vezes por se assumir como um dever. Na interpretação dos resultados e sua extrapolação deverão atender-se aos fatores culturais inerentes, às dificuldades, estratégias de enfrentamento e satisfação específicas dos cuidadores da amostra.

Paralelamente a amostra apresenta um tamanho reduzido, o que resulta em grande parte do facto de se tratar de uma doença rara. Deve-se assim ter em conta que apesar dos resultados encontrados, a ausência de algumas correlações, como por exemplo a importância do factor económico sobre a sobrecarga e estado de saúde do cuidador, podem ser explicadas por este facto.

Constata-se também que a escolha de desenho transversal para o estudo não permite a determinação de inferências causais entre variáveis. No entanto os resultados significativos encontrados são um sinal promissor de que o conhecimento nesta área poderá beneficiar com o desenvolvimento de um estudo longitudinal.

De referir ainda que aquando a realização do questionário ocorreu um erro só detetado durante a fase análise dos dados. A questão nove da escala MOS SF-36 corresponde à da versão 1 e não à da versão 2. A diferença principal nas duas versões, comparando a figura VII com a figura VIII, é o número de opções de escolha para a resposta a cada alínea e a sintaxe da alínea f. Visto ambas as versões estarem validadas e adaptadas à população portuguesa e existir fórmula de cálculo para se proceder ao seu tratamento estatístico optou-se por prosseguir com o estudo.

9. As perguntas que se seguem pretendem avaliar a forma como se sentiu e como lhe correram as coisas nas últimas quatro semanas.
(Em cada linha, por favor assinale com um círculo o número que melhor descreve a forma como se sentiu.)

Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Bastante tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Se sentiu cheio/a de vitalidade?	1	2	3	4	5	6
b. Se sentiu muito nervoso/a?	1	2	3	4	5	6
c. Se sentiu tão deprimido/a que nada o/a animava?	1	2	3	4	5	6
d. Se sentiu calmo/a e tranquilo/a?	1	2	3	4	5	6
e. Se sentiu com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f. Se sentiu triste e em baixo?	1	2	3	4	5	6
g. Se sentiu estafado/a?	1	2	3	4	5	6
h. Se sentiu feliz?	1	2	3	4	5	6
i. Se sentiu cansado/a?	1	2	3	4	5	6

Figura VII – Pergunta número 9 da MOS SF-36 v 1

9. As perguntas que se seguem pretendem avaliar a forma como se sentiu e como lhe correram as coisas nas últimas quatro semanas.
(Em cada linha, por favor assinale com um círculo o número que melhor descreve a forma como se sentiu.)

Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Se sentiu cheio/a de vitalidade?	1	2	3	4	5
b. Se sentiu muito nervoso/a?	1	2	3	4	5
c. Se sentiu tão deprimido/a que nada o/a animava?	1	2	3	4	5
d. Se sentiu calmo/a e tranquilo/a?	1	2	3	4	5
e. Se sentiu com muita energia?	1	2	3	4	5
f. Se sentiu deprimido/a?	1	2	3	4	5
g. Se sentiu estafado/a?	1	2	3	4	5
h. Se sentiu feliz.	1	2	3	4	5
i. Se sentiu cansado/a?	1	2	3	4	5

Figura VIII – Pergunta número 9 da MOS SF-36 v 2

Por último também deve ser tido em consideração o facto do investigador e do orientador do estudo fazerem parte da equipa de cuidados paliativos que acompanham o doente e o cuidador da amostra. Mesmo explicando que os cuidados inerentes ao doente não seriam condicionados pela participação do cuidador e que todos os dados seriam tratados de forma anónima, sendo importante a resposta de forma sincera ao questionário, reconhece-se que possa ter havido algum condicionamento nas respostas.

CAPITULO V – CONCLUSÕES

No presente estudo percebe-se o grau de complexidade e diversidade das questões que envolvem o cuidar de um doente com ELA. O cuidador informal assume um papel primordial na assistência e manutenção da vida do doente, mas dos cuidados que assegura, podem advir consequências de grande impacto na sua vida, afetando o seu bem-estar psicológico, físico e social.

Os achados do estudo foram consistentes com os dados encontrados através da pesquisa bibliográfica previamente efetuada. Ao verificar-se um predomínio do sexo feminino entre os cuidadores, com médias de idades à volta dos 59 anos e na sua maioria a não desempenharem nenhuma atividade profissional. As famílias eram nucleares e o conjugue do doente assume-se como o cuidador informal, dedicando em média mais de 10 horas do seu dia aos cuidados ao doente. Sendo notório que quanto maior o tempo despendido aos cuidados maior o nível de sobrecarga percebido pelo cuidador.

Os cuidadores apresentavam uma sobrecarga moderada a severa e o impacto das atividades realizadas na qualidade de vida dessas pessoas, compromete especialmente as dimensões vitalidade e saúde mental. Foi também encontrada uma relação clara entre nível de sobrecarga percebido e as dimensões dor física e saúde mental, em que quanto maior o nível de sobrecarga pior a percepção que o cuidador tem do impacto dos cuidados na sua saúde mental a nível da dor física sentida.

Conclui-se também existir uma relação entre o grau de funcionalidade do doente, a sobrecarga e estado de saúde do cuidador. Se o doente apresenta maior grau de dependência pelo seu estado de funcionalidade ser reduzido, a necessidade de cuidados será maior, mais complexa e conseqüentemente o cuidador vai referir níveis de sobrecarga maiores e maior impacto na sua qualidade de vida, principalmente a nível da dor física percebida e da sua saúde mental.

Reconhecendo-se então a existência destas consequências para o cuidador, resultantes do ato de cuidar, torna-se pertinente o desenvolvimento de intervenções e apoio efetivo, pelos profissionais de saúde e restante comunidade para melhorar o bem-estar psicológico e a aumentar a qualidade de vida destes cuidadores.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 – Brow Jr, Robert – *Amyotrophic Lateral Sclerosis and other Motor Neuron Diseases*. In Kasper, Dennis L; Fauci, Anthony S.; Hauser, Stephen L., [et al] – *Harrison: principles of internal medicine, disease, pathogenesis and treatment*. McGraw – Hill, [2015]. 19^aEd, Vol. 2, pp. 2631-2636. USA. ISBN 978-0-07-180214-7.
- 2 – Murray, Brian; Mitsumoto, Hiroshi – *Disorders of Upper and Lower Motor Neurons*. In Daroff RB; Fenichel GM; Jankovic J; Mazziotta JC – *Bradley's Neurology in Clinical Practice*. Philadelphia: Elsevier – Saunders; [2012]. 6^a Ed, Vol. 2, Capítulo 72, pp.1855-1889. ISBN: 978-1-4377-0434-1.
- 3 – Tramonti, Francesco; Bongioanni, Paolo; Leotta, Rebecca; Puppi, Irene; Rossi, Bruno – *Age, gender, kinship and caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis*. *Psychology, Health & Medicine*. [2015]. Vol. 20, N. 1, pp. 41-46. [Http://dx.doi.org/10.1080/13548506.2014.8926272015](http://dx.doi.org/10.1080/13548506.2014.8926272015).
- 4 – Qutub, Kristen; Lacomis, David; Albert, Stephen M.; Feingold, Eleanor – *Life factors affecting depression and burden in amyotrophic lateral sclerosis caregivers*. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. [2014]; V.15, pp. 292-297. DOI: 10.3109/21678421.2014.886699.
- 5 – Pagnini, Francesco; Rossi, Gabriella; Lunetta, Christian; Banfi, Paolo; Castelnovo, Gianluca; Corbo, Massimo; Molinari, Enrico – *Burden, depression, and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis*. *Psychology, Health & Medicine*. [2015]; Vol. 15, N. 6, pp. 685-693. DOI 10.1080/13548506.2010.507773.
- 6 – Galvin, Miriam; Corr, Bernie; Madden, Caoifa; Mays, Iain; McQuillan, Regina; Timonen, Virpi; Staines, Anthony; Hardiman, Orla – *Caregiving in ALS – a mixed methods approach to the study of Burden*. *BMC Palliative Care*. [2016]; Vol. 15, N. 81, pp. 1-12. DOI 10.1186/s12904-016-0153-0.
- 7 – Lerum, Sverre Vigeland; Solbrække, Kari Nyheim; Frich, Jan C. – *Family caregivers' accounts of caring for a family member with motor neurone disease in Norway: a qualitative study*. *BMC Palliative Care*. [2016]; Vol. 15, N.22, pp. 1-9. DOI 10.1186/s12904-016-0097-4.

- 8 – Genç, Barış; Özdinle, P. Hande – *Moving forward in clinical trials for ALS: motor neurons lead the way please*. Drug Discov Today. [2014]; Vol. 19, N. 4, pp. 441-449. DOI 10.1016/j.drudis.2013.10.014.
- 9 – Valadi, Nojan – *Evaluation and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Primary Care: Clinics in Office Practice*. [2015]; Vol. 42, N. 2, pp. 177-187. [Http://dx.doi.org/10.1016/j.pop.2015.01.009](http://dx.doi.org/10.1016/j.pop.2015.01.009).
- 10 – Wijesekera, Lokesh C; Leigh, P Nigel – *Amyotrophic lateral sclerosis*. Orphanet Journal of Rare Diseases. [2009]; Vol. 4, N. 3. DOI <https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-3>.
- 11 – Kiernan, Matthew C; Vucic, Steve; Cheah, Benjamin C; Turner, Martin R; Eisen, Andrew; Hardiman, Orla; Burrell, James R; Zoing, Margaret C – *Amyotrophic lateral sclerosis*. Lancet. [2011]; Vol. 377, pp. 942-955. DOI 10.1016/S0140-6736(10)61156-7.
- 12 – Calvo, AnaC; Manzano, Raquel; Mendonça, Deise M F; Muñoz, María J; Zaragoza, Pilar; Osta, Rosario – *Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Focus on Disease Progression*. Hindawi Publishing Corporation BioMed Research International Volume. [2014]. Article ID 925101. DOI [Http://dx.doi.org/10.1155/2014/925101](http://dx.doi.org/10.1155/2014/925101).
- 13 – McDermott, Christopher J.; Shaw, Pamela J. – *Diagnosis and management of motor neurone disease*. BMJ. [2008]; 22 March, Vol. 336, pp. 658-662. DOI 10.1136/bmj.39493.511759.BE.
- 14 – Turner, Martin R; Hardiman, Orla; Benatar, Michael; Brooks, Benjamin R; Chio, Adriano; Carvalho, Mamede de; Ince, Paul G; *et al* – *Controversies and priorities in amyotrophic lateral sclerosis*. Lancet Neurol. [2013]; Vol. 12, pp. 310-322. DOI 10.1016/S1474-4422(13)70036-X.
- 15 – Bucheli, Miriam E; Campos, Mauricio; Bermudes, Diana B; Chuquimarca, Jean P; Sambache, Katherin; Cheverrez, Katie; Niato, Jonathan F; *et al* – *Esclerosis Lateral Amiotrófica: Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico*. Revista Ecuatoriana de Neurología. [2012]; Vol. 21, N. 1 – 3; pp.61-68. ISSN 1019-8113.

16 – Salameh, Johnny S; Brown, Robert H Jr; Berry, James D – *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Review*. Semin Neurol. [2015]; Vol. 35, pp. 469-476. DOI [Http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1558984](http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1558984).

17 – Andersen, Peter M; Abrahams, Sharon; Borasio, Gian D; Carvalho, Mamede de; Chio, Adriano; Van Damme, Philip; Hardiman, Orla; *et al* – *EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force*. European Journal of Neurology. [2012]; Vol. 19, pp. 360-375. DOI 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x.

18 – Guennoc, A M; Camu, W; Corcia, P – *Les critères d'Awaji: les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique, Awaji criteria: New diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis*. Revue neurologique. [2012]. DOI 10.1016/j.neurol.2012.10.007.

19 – Brooks, Benjamin Rix; Miller, Robert G; Swash, Michael; Munsat, Theodore L, for the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases – *El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis*. ALS and other motor neuron disorders. [2000]; Vol. 1, pp. 293-299. ISSN 1466-0822.

20 – Carvalho, Mamede de; Dengler, Reinhard; Eisen, Andrew; England, John D; Kaji, Ryuji; Kimura, Jun; Mills, Kerry; *et al* – *Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS*. Clinical Neurophysiology. [2008]; Vol. 119, pp. 497-503. DOI 10.1016/j.clinph.2007.09.143.

21 – Olivier, David; Borasio, Gian Domenico; Walsh, Declan – *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: from diagnosis to bereavement*. Oxford University Press. [2010]; 2^a ed. ISBN 978-0-19-921293-4.

22 – Kiernan, Matthew C – *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis*. The Lancet Neurology. [2015]; Vol. 14; N. 4, pp. 347-348. DOI [Http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(14\)70289-3](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(14)70289-3).

23 – Borasio, GD; Shaw, PJ; Hardiman, O; Ludolph, AC; Sales Lui, ML; Silani, V – *Standards of palliative care for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: results of a*

European survey. ALS and other motor neuron disorders. [2001]; Vol. 2, N. 3; pp. 159-164. PMID: 11771773.

24 – Blackhall, Leslie J – *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Palliative Care: Where we are, and the road ahead.* Muscle & Nerve. [2012]; Vol. 45, N. 3; pp. 311-318. DOI 10.1002/mus.22305.

25 – Borasio, GD; Voltz, R – *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis.* Journal of Neurology. [1997]; Vol. 244, S.4, pp. 11-17. PMID 9402548.

26 – Bede, Peter; Oliver, David; Stodart, James; Van Den Berg, Leonard; Simmons, Zachary; Ó Brannaga, Doiminic; Borasio, GD; Hardiman, Orla – *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. [2011]; Vol. 82, pp. 413-418. DOI 10.1136/jnnp.2010.232637.

27 – Oliver, David J – *Palliative care for patients with motor neurone disease: current challenges.* Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease. [2016]; pp. 65-72. DOI [Http://dx.doi.org/10.2147/DNND.S85103](http://dx.doi.org/10.2147/DNND.S85103).

28 – Anderson, Eric W; White, Katie M – *“Has Changed My Life”: An Exploration of Caregiver Experiences in Serious Illness.* American Journal of Hospice & Palliative Medicine. [2017]; Vol. XX, N. X, pp. 1- 9. DOI 10.1177/1049909117701895.

29 – Coutinho, Clara Pereira – *Metodologia de investigação em ciências sociais e humanas: teoria e prática.* Edições Almedina. [2014]; 2ªed, pp. 412. ISBN 9789724051376.

30 – Ferreira PL. *Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte I – Adaptação cultural e linguística.* Acta Médica Portuguesa. [2000]; Vol. 13, pp 55-66. [Www.actamedicaportuguesa.com](http://www.actamedicaportuguesa.com).

31 – Ferreira PL, Ferreira LN, Pereira LN – *Medidas sumário física e mental de estado de saúde para a população portuguesa.* Revista Portuguesa de Saúde Pública. [2013]; Vol. 30, N. 2, pp. 163-171. DOI [Http://dx.doi.org/10.1016/j.rpsp.2012.12.007](http://dx.doi.org/10.1016/j.rpsp.2012.12.007)

- 32 – Ferreira PL – *Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte II – Testes de validação*. Acta Médica Portuguesa. [2000]; Vol. 13, pp. 119-127. [Www.actamedicaportuguesa.com](http://www.actamedicaportuguesa.com).
- 33 – Sequeira, Carlos Alberto da Cruz – *Adaptação e validação da Escala de Sobrecarga do Cuidador de Zarit*. Revista Referência. [2010]; II série; N. 12, pp. 9-16.
- 34 – Mapi Research Trust. *Zarit Burden Interview Version 1.0 (ZBI) Scaling and Scoring Version 3.0*. Lyon: France. June; [2014].
- 35 – Lai, Daniel W. L. – *Validation of the Zarit Burden Interview for Chinese Canadian Caregivers*. Social Work Research. [2007]; Vol. 31, N 1. Code: 1070-5309/07
- 36 – Rankin ED; Haut MW; Keefover RW; Franzen MD – *The establishment of clinical cutoffs in measuring caregiver burden in dementia*. The Gerontologist. [1994]; Vol. 34, N. 6, pp. 828-832. DOI <https://doi.org/10.1093/geront/34.6.828>.
- 37 – Whitlatch CJ; Zarit SH; Von Eye A – *Efficacy of interventions with caregivers: a . Portugal: Validity and Recommendations in Dementia and Palliative Care*. Acta Medica. Porto; [2014]; Vol. 27, N. 2, pp. 163-165.
- 38 – Gonçalves-Pereira, Manuel; Zarit, Steven H – *The Zarit Burden Interview in Portugal: Validity and Recommendations in Dementia and Palliative Care*. Acta Medica Porto. [2014]; Vol. 27, N. 2, pp. 163-165. [Www.actamedicaportuguesa.com](http://www.actamedicaportuguesa.com).
- 39 – Cedarbaum, Jese M; Stambler, Nancy; Malta, Errol; Fuller, Cynthia; Hilt, Dana; Thurmond, Barbara; Nakanishi, Arline – *The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function*. Journal of the Neurological Sciences. [1999]; Vol. 169, pp. 13-21. PII S0022-510X(99)00210-5.
- 40 – Maier, André; Holm, Teresa; Wicks, Paul; Steinfurth, Laura; Linke, Peter; Münch, Christoph; Meyer, Robert; Meyer, Thomas – *Online assessment of ALS functional rating scale compares well to in-clinic evaluation: A prospective trial*. Amyotrophic Lateral Sclerosis, Informa Healthcare. [2012]; Vol. 13, pp. 210-216. DOI: 10.3109/17482968.2011.633268.

- 41 – Koç, Filiz; Balal, Mehmet; Demir, Turgay; Alparslan, Z. Nazan; Sarica, Yakup – *Adaptation to Turkish and Reliability Study of the Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R)*. Arch Neuropsychiatry. [2016]; Vol. 53, pp. 229-233. DOI 10.5152/npa.2016.11334.
- 42 – Gordon, Paul H; Miller, Robert G; Moor, Dan H – *ALSFRS-R*. ALS and other motor neuron disorders. [2004]; Vol.5, S. 1, pp. 90-93. ISSN 1466-0822.
- 43 – Entidade Reguladora da Saúde – *Consentimento Informado – Relatório Final*. [2009]. Porto. P. 122. [https://www.ers.pt/uploads/writer_file/document/73/Estudo – CI.pdf](https://www.ers.pt/uploads/writer_file/document/73/Estudo%20-%20CI.pdf).
- 44 – Assembleia Geral da Associação Médica Mundial (AMM) – *Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial: Princípios Éticos para a Investigação Médica em Seres Humanos*. [2008]. Seul, 59.^a AG da AMM. [Http://portal.arsnorte.min – saude.pt/portal/page/portal/ARSNorte/Comiss%C3%A3o%20de%20%C3%89tica/Ficheiros/Declaracao_Helsinquia_2008.pdf](http://portal.arsnorte.min-saude.pt/portal/page/portal/ARSNorte/Comiss%C3%A3o%20de%20%C3%89tica/Ficheiros/Declaracao_Helsinquia_2008.pdf).
- 45 – Freitas, André Luís Policani; Gonçalves Rodrigues, Sidilene – *A avaliação da confiabilidade de questionários: uma análise utilizando o coeficiente alfa de Cronbach*. Actas da conferencia XII SIMPEP – Anais do XII SIMPEP. [2005]. DOI: 10.13140/2.1.3075.6808.
- 46 – Connolly, Sheelah; Heslin, Chloe; Mays, Iain; Bernie, Corr; Normand, Charles; Hardiman, Orla – *Health and social care costs of managing amyotrophic lateral sclerosis (ALS): An Irish perspective*. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration. [2015]; Vol. 16, pp. 58-62. DOI 10.3109/21678421.2014.957322.
- 47 – Rabkin, Judith G.; Wagner, Glenn J.; Del Bene, Maura – *Resilience and Distress Among Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients and Caregivers*. Psychosomatic Medicine. [2000]; Vol. 62, pp. 271-279. DOI 10.1097/00006842-200003000-00020.
- 48 – Sequeira, Carlos – *Difficulties, coping strategies, satisfaction and burden in informal portuguese caregivers*. Journal of Clinical Nursing. [2013]; Vol. 22, pp. 491-500. DOI 10.1111/jocn.12108.
- 49 – Aoun, Samar; Connors, Sianne Lee; Priddis, Lynn; Breen, Lauren J; Colyer, Sue – *Motor Neurone Disease family carers' experiences of caring, palliative care and*

bereavement: An exploratory qualitative study. Palliative Medicine. [2011]. Vol. 26, N. 6, pp. 842-850. DOI 10.1177/0269216311416036.

50 – Sá Barboza e Pereira, Maria Julia de; Filgueiras, Maria Stella Tavares – *A dependência no processo de envelhecimento: uma revisão sobre cuidadores informais de idosos*. Rev. AP. [2009]; Vol. 12, N. 1, pp. 72-82.

51 – Rodríguez-Rodríguez, Pilar – *El apoyo informal a las personas mayores en España y la protección social a la dependencia. Del familismo a los derechos de ciudadanía*. Rev Esp Geriatr Gerontol. [2005]; Vol. 40, S. 3, pp. 5-15. DOI [https://doi.org/10.1016/S0211-139X\(05\)75068-X](https://doi.org/10.1016/S0211-139X(05)75068-X).

52 – Amendola, Fernanda; Campos Oliveira, Maria Amélia de; Alvarenga, Márcia Regina Martins – *Influência do apoio social na qualidade de vida do cuidador familiar de pessoas com dependência*. Revista da Escola de Enfermagem da USP. [2011], Vol. 45, N. 4, pp. 884-889. DOI [Http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=361033311013](http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=361033311013)> ISSN.

53 – Fonseca, João Vicente César; Rebelo, Teresa – *Necessidades de cuidados de enfermagem do cuidador da pessoa sob cuidados paliativos do cuidador da pessoa sob cuidados paliativos do cuidador da pessoa sob cuidados paliativos*. Revista Brasileira de Enfermagem. [2011]; Vol. 64, N. 1, pp. 180-184. DOI <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=267019462026>.

54 – Ferrando, David Ballester; Canal, Dolors Juvinyà; Motjé, Neus Brugada; Centellas, Jordi Doltra; Roura, Almerinda Domingo – *Cambios en los cuidadores informales en cuanto a estilos de vida, relaciones y alteraciones de salud mental*. Rev Presencia. [2006]; Vol. 2, N. 4. ISSN 1885-0219. <http://www.index-f.com/presencia/n4/56articulo.php>.

55 – Roger, M. Roca; Bonet, I. Úbeda; Gallego, C. Fuentelsaz; Pisa, R. López; Ribas, A. Pont; Viñets, L. García; Oriol, R. Pedreny – *Impacto del hecho de cuidar en la salud de los cuidadores familiares*. Atención Primaria. [2000], Vol. 26, N. 4. DOI [https://doi.org/10.1016/S0212-6567\(00\)78650-1](https://doi.org/10.1016/S0212-6567(00)78650-1).

56 – Aoun, Samar M; Bentley, Brenda; Funk, Laura; Toye, Chris; Grande, Gunn; Stajduhar, Kelli J – *A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone*

disease: Moving from caregiver burden studies to palliative care interventions. Palliative Medicine. [2012]; Vol. 27, N. 5, pp. 437-446. DOI: 10.1177/0269216312455729.

57 – Oliveira, Déborah C de; Carvalho, Gisele S F de; Stella, Florindo; Higa, Celina M H; D'Elboux, Maria José – *Qualidade de vida e sobrecarga de trabalho em cuidadores de idosos em seguimento ambulatorial*. Texto & Contexto Enfermagem, Florianópolis. [2011]; Vol. 20, N. 2, pp. 234-40.

ANEXOS

ANEXO I – Questionário

Questionário nº__

PARTE I: Dados sociodemográficos

Responda às seguintes questões preenchendo os espaços ou assinalando com uma cruz o quadrado correspondente à resposta

1. Idade: ____

2. Sexo: Feminino Masculino

3. Estado civil:

- Solteiro/a
- Casado/a
- Divorciado/a
- União de fato
- Outro _____

4. Escolaridade:

- Ensino básico:
- 4º ano
 - 6º ano
 - 9º ano
- Ensino secundário (12ºano)
- Ensino universitário

5. Profissão _____

6. Situação laboral:

- Empregado/a
- Desempregado/a
- Reformado/a
- Outra _____

7. Grau de parentesco com o doente:

- Conjugue
- Filho/a
- Amigo/a
- Outro _____

8. Professa alguma religião?

- Não
- Sim

8.1- Se *sim*, a religião é importante como fonte de apoio, para lidar com situação da pessoa que cuida? Não Sim

9. Quantos elementos constituem o agregado familiar? _____

9.1- Existem menores, no agregado familiar? Não Sim

9.1.1- Se *sim*, quantos? _____

10. Rendimento do agregado familiar?

- Inferior a 530 euros
- Entre 530 e 1060 euros
- Superior a 1060 euros

11. Há quanto tempo foi feito o diagnóstico de ELA à pessoa que cuida? _____

12. Quantas horas gasta, em média por dia, para assegurar os cuidados à pessoa que cuida? _____

13. Tem ajuda de outras pessoas na prestação dos cuidados à pessoa que cuida?

- Não
- Sim

13.1- Se *sim*, quais?

- Cuidadores formais
- Familiares
- Amigos
- Outras _____

14. Possui algumas ajudas técnicas, para o auxílio dos cuidados à pessoa que cuida?

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Cadeira de rodas de transporte | <input type="checkbox"/> Cama articulada |
| <input type="checkbox"/> Cadeira de conforto | <input type="checkbox"/> Colchão anti-escaras |
| <input type="checkbox"/> Cadeira sanitária | <input type="checkbox"/> Rampa |
| <input type="checkbox"/> Cadeira de banho | <input type="checkbox"/> Outras _____ |

15. Anteriormente já tinha cuidado de alguma pessoa dependente?

- Não Sim

PARTE II: Caracterização do estado de saúde

As seguintes questões pretendem obter informações sobre o seu estado de saúde, encontrando-se esta parte dividida em três secções.

Secção A

Responda às seguintes questões preenchendo os espaços ou assinalando com uma cruz o quadrado correspondente à resposta

1. É acompanhado pelo médico de família ou por outro médico?

- Não Sim

1.1- Se **sim**, com que frequência? _____

2. Apresenta algum problema de saúde (como por exemplo hipertensão, diabetes, colesterol alto, depressão...)?

- Não Sim

2.1- Se **sim**, qual? _____

3. Faz alguma medicação?

- Não Sim

3.1- Se **sim**, nas últimas duas semanas, quantas vezes se esqueceu de tomar a sua medicação? ____

4. Após assumir os cuidados, à pessoa que cuida, iniciou alguma medicação?

- Não Sim

4.1- Se **sim**, porquê? _____

5. Da lista seguinte de problemas coloque uma cruz na coluna que melhor traduza a sua situação, nas últimas quatro semanas:

	Nada	Ligeiro(a)	Moderado(a)	Intenso(a)
Falta de ar				
Apetite				
Emagrecimento				
Ganho de peso				
Insónia				
Obstipação				
Diarreia				
Outro _____				

Secção B - Questionário do estado de saúde MOS- SF 36

As questões que se seguem dizem respeito à sua saúde, à forma como se sente e à sua capacidade de desempenhar as atividades habituais. Responda o mais honestamente possível, se não tiver a certeza sobre a resposta a dar, dê-nos a que achar mais apropriada.

Para as perguntas 1 e 2, por favor coloque um círculo no número que melhor descreve a sua saúde.

1. Em geral, diria que a sua saúde é:

Otima 1	Muito boa 2	Boa 3	Razoável 4	Fraca 5
-------------------	-----------------------	-----------------	----------------------	-------------------

2. Comparando com o que acontecia há um ano, como descreve o seu estado geral atual:

Muito melhor 1	Com algumas melhoras 2	Aproximadamente igual 3	Um pouco pior 4	Muito pior 5
--------------------------	-------------------------------------	--------------------------------------	---------------------------	------------------------

3. As perguntas que se seguem são sobre atividades que executa no seu dia-a-dia.

Será que a sua saúde o/a limita nestas atividades? Se sim, quanto?

(Por favor assinale com um círculo um número em cada linha)

	Sim, muito limitado/a	Sim, um pouco limitado/a	Não, nada limitado/a
a. Atividades violentas , tais como correr, levantar pesos, participar em desportos extenuantes.	1	2	3
b. Atividades moderadas , tais como deslocar uma mesa ou aspirar a casa.	1	2	3
c. Levantar ou pegar nas compras de mercearia.	1	2	3
d. Subir vários lanços de escada.	1	2	3
e. Subir um lanço de escadas.	1	2	3
f. Inclinar-se, ajoelhar-se ou baixar-se.	1	2	3
g. Andar mais de 1 Km.	1	2	3
h. Andar várias centenas de metros.	1	2	3
i. Andar uma centena de metros.	1	2	3
j. Tomar banho ou vestir-se sozinho/a.	1	2	3

4. Durante as últimas 4 semanas, teve no seu trabalho ou atividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir, como consequência do seu estado de saúde físico?

Quanto tempo, nas últimas 4 semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Diminuiu o tempo gasto a trabalhar ou em outras atividades.	1	2	3	4	5
b. Fez menos do que queria?	1	2	3	4	5
c. Sentiu-se limitado/a no tipo de trabalho ou em outras atividades.	1	2	3	4	5
d. Teve dificuldade em executar o seu trabalho ou outras atividades diárias (por exemplo, foi preciso mais esforço).	1	2	3	4	5

5. Durante as últimas 4 semanas, teve com o seu trabalho ou com as suas atividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir devido a quaisquer problemas emocionais (tal como sentir-se deprimido/a ou ansioso/a)?

Quanto tempo, nas últimas 4 semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Diminuiu o tempo gasto a trabalhar ou em outras atividades.	1	2	3	4	5
b. Fez menos do que queria?	1	2	3	4	5
c. Executou o seu trabalho ou outras atividades menos cuidadosamente do que era costume.	1	2	3	4	5

6. Durante as últimas 4 semanas, em que medida é que a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram no seu relacionamento social normal com a família, amigos, vizinhos ou outras pessoas?

Absolutamente nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Imenso
1	2	3	4	5

7. Durante as últimas 4 semanas teve dores?

Nenhumas	Muito fracas	Ligeiras	Moderadas	Fortes	Muito fortes
1	2	3	4	5	6

8. Durante as últimas 4 semanas, de que forma é que a dor interferiu com o seu trabalho normal (tanto o trabalho fora de casa como o trabalho doméstico)?

Absolutamente nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Imenso
1	2	3	4	5

9. As perguntas que se seguem pretendem avaliar a forma como se sentiu e como lhe correram as coisas nas últimas quatro semanas.

(Em cada linha, por favor assinale com um círculo o número que melhor descreve a forma como se sentiu.)

Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Bastante tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Se sentiu cheio/a de vitalidade?	1	2	3	4	5	6
b. Se sentiu muito nervoso/a.	1	2	3	4	5	6
c. Se sentiu tão deprimido/a que nada o/a animava.	1	2	3	4	5	6
d. Se sentiu calmo/a e tranquilo/a?	1	2	3	4	5	6
e. Se sentiu com muita energia.	1	2	3	4	5	6
f. Se sentiu triste e em baixo.	1	2	3	4	5	6
g. Se sentiu estafado/a.	1	2	3	4	5	6
h. Se sentiu feliz.	1	2	3	4	5	6
i. Se sentiu cansado/a?	1	2	3	4	5	6

10. Durante as últimas quatro semanas, até que ponto é que a sua saúde física ou problemas emocionais limitaram a sua atividade social (tal como visitar amigos ou familiares próximos)?				
Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
1	2	3	4	5

11. Por favor, diga em que medida são verdadeiras ou falsas as seguintes afirmações					
	Absolutamente verdade	Verdade	Não sei	Falso	Absolutamente falso
a. Parece que adoço mais facilmente do que os outros.	1	2	3	4	5
b. Sou tão saudável como qualquer outra pessoa.	1	2	3	4	5
c. Estou convencido/a que a minha saúde vai piorar.	1	2	3	4	5
d. A minha saúde é ótima.	1	2	3	4	5

(Questionário do estado de saúde MOS- SF 36, Ferreira & Santana, 2003)

Secção C – Escala de sobrecarga no cuidador informal de Zarit

Em seguida, apresentamos uma lista de perguntas que refletem a forma como as pessoas por vezes se sentem quando tomam conta de outra pessoa. Depois para cada pergunta, indique com que frequência se sente dessa forma: nunca, raramente, por vezes, muito frequentemente ou quase sempre. Não existem respostas certas ou erradas.

Em cada linha coloque um círculo à volta do número que melhor descreve a forma como se sente, tendo em atenção que...				
0-Nunca	1-Raramente	2-Às vezes	3-Muito frequentemente	4-Quase sempre

1. Sente que o seu familiar pede mais ajuda do que ele precisa?	0	1	2	3	4
2. Sente que, por causa do tempo que dedica ao seu familiar, não tem tempo suficiente para si próprio/a?	0	1	2	3	4
3. Sente-se stressado/a por ter de tomar conta do seu familiar e de tentar cumprir outras responsabilidades familiares ou profissionais?	0	1	2	3	4
4. Sente-se envergonhado/a com o comportamento do seu familiar?	0	1	2	3	4
5. Sente-se zangado/a quando está com o seu familiar?	0	1	2	3	4
6. Sente que o seu familiar prejudica presentemente o seu relacionamento com outros elementos da família ou amigos?	0	1	2	3	4
7. Teme o que o futuro reserva ao seu familiar?	0	1	2	3	4
8. Sente que o seu familiar está dependente de si?	0	1	2	3	4
9. Sente-se nervoso/a quando está com o seu familiar?	0	1	2	3	4
10. Sente que a sua saúde foi prejudicada devido ao seu envolvimento com o seu familiar?	0	1	2	3	4
11. Sente que não dispõe de tanta privacidade como gostaria de ter por causa do seu familiar?	0	1	2	3	4
12. Sente que a sua vida social foi prejudicada por estar a tomar conta do seu familiar?	0	1	2	3	4
13. Sente-se desconfortável, ao receber visitas de amigos, por causa do seu familiar?	0	1	2	3	4
14. Sente que o seu familiar parece esperar que tome conta dele, como se você fosse a única pessoa de quem ele pode depender?	0	1	2	3	4
15. Sente que, para além das suas outras despesas, não tem dinheiro suficiente para cuidar do seu familiar?	0	1	2	3	4
16. Sente que não será capaz de tomar conta do seu familiar por muito mais tempo?	0	1	2	3	4
17. Sente que perdeu o controlo sobre a sua vida desde que o seu familiar adoeceu?	0	1	2	3	4
18. Gostaria de poder, simplesmente, entregar o seu familiar aos cuidados de outra pessoa?	0	1	2	3	4
19. Sente-se indeciso/a quanto ao que fazer em relação ao seu familiar?	0	1	2	3	4
20. Sente que deveria estar a fazer mais pelo seu familiar?	0	1	2	3	4
21. Sente que poderia fazer melhor ao tomar conta do seu familiar?	0	1	2	3	4
22. De um modo geral, até que ponto se sente sobrecarregado/a por tomar conta do seu familiar?	0	1	2	3	4

(ZBI - Portugal/Portuguese – Version of 17 Apr 2007 - Mapi.ID 3333 / ZBI-22_AU1.0_por-PT.doc)

Parte III - ALS Functional Rating Scale-Revised

A preencher pelo investigador conforme processo clínico

1. SPEECH No change value = 4 Noticeable speech disturbance value = 3 Asked often to repeat words or phrases value = 2 Alternative communication methods value = 1 Unable to communicate verbally value = 0	7. TURNING IN BED AND ADJUSTING BEDCLOTHES No change value = 4 Slower or more clumsy, without assistance value = 3 Can turn alone or adjust bed clothes value = 2 Can initiate but requires assistance value = 1 Helpless in bed value = 0
2. SALIVATION No change value = 4 Slight excess saliva, nighttime drooling value = 3 Moderately excessive saliva, minimal drooling value = 2 Marked excess of saliva, some drooling value = 1 Marked drooling, requires constant tissue value = 0	8. WALKING No change value = 4 Change in walking, no assistance or devices value = 3 Requires assistance to walk value = 2 Can move legs or stand up, unable to walk from room to room value = 1 Cannot walk or move legs value = 0
3. SWALLOWING No change value = 4 Occasional choking episodes value = 3 Modified the consistency of foods value = 2 Supplemental tube feedings value = 1 NPO (do not eat anything by mouth) value = 0	9. CLIMBING STAIRS No change value = 4 Slower value = 3 Unsteady and/or more fatigued value = 2 Requires assistance value = 1 Cannot climb stairs value = 0
4. HANDWRITING No change value = 4 Slow or sloppy, all words legible value = 3 Not all words legible value = 2 Able to hold pen, unable to write value = 1 Unable to hold pen value = 0	10. DYSPNEA No change value = 4 Occurs only with walking value = 3 Occurs with minimal exertion value = 2 Occurs at rest, either sitting or lying value = 1 Significant shortness of breath considering mechanical support value = 0
5a. CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSILS (patients without gastrostomy) No change value = 4 Somewhat slow and clumsy, needs no help value = 3 Sometimes needs value = 2 Foods cut by someone value = 1 Needs to be value = 0	11. ORTHOPNEA No change value = 4 Occasional shortness of breath, does not routinely use more than two pillows value = 3 Require more than 2 pillows to sleep value = 2 Can only sleep sitting up value = 1 Require the use of respiratory support (BiPAP®) to sleep value = 0
5b. CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSIL (patients with gastrostomy) Uses PEG without assistance or difficulty value = 4 Somewhat slow and clumsy, needs no help value = 3 Requires assistance with closures and fasteners value = 2 Provides minimal assistance to caregiver value = 1 Unable to perform any manipulations value = 0	12. RESPIRATORY INSUFFICIENCY No respiratory support value = 4 Intermittent use of BiPAP® value = 3 Continuous use of BiPAP® at night value = 2 Continuous use of BiPAP day and night value = 1 Invasive mechanical ventilation value = 0
6. DRESSING AND HYGIENE No change value = 4 Performs without assistance with increased effort or decreased efficiency value = 3 Intermittent assistance or different methods value = 2 Requires daily assistance value = 1 Completely dependent value = 0	

Total Score = ____ / 48

Copyright 1995-2016 Center for Outcomes Research, University of Massachusetts Medical School

ANEXO II – Consentimento informado

CONSENTIMENTO INFORMADO, ESCLARECIDO E LIVRE

Por favor, leia com atenção a seguinte informação. Caso surja alguma dúvida não hesite em solicitar esclarecimento. Depois se concordar com a proposta que lhe é feita, queira assinar este documento.

Título do estudo: “Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica”

Pessoa responsável pelo estudo: Sónia Cristina Bessa Teixeira

Este estudo está a ser desenvolvido, no âmbito do VII Mestrado em Cuidados Paliativos da Faculdade de Medicina do Porto (FMUP), sobre a orientação da Dr.^a Edna Gonçalves.

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença extremamente incapacitante e as necessidades dos doentes e cuidadores vão aumentando com a progressão da doença.

Com a realização deste estudo pretende-se caracterizar o estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA, acompanhados na consulta de Cuidados Paliativos do Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. (CHSJ, EPE.), reconhecendo as dificuldades que advém do cuidar e suas possíveis consequências para o cuidador, com vista a desenvolver, um plano de trabalho e atuação mais adequado às suas necessidades. Para isso, peço a sua valiosa colaboração através do preenchimento do seguinte questionário, em que o tempo estimado de preenchimento é de 30 minutos.

A sua participação deverá ser voluntária, podendo desistir a qualquer momento do preenchimento do questionário, sem que por isso venha a prejudicar a prestação dos cuidados de saúde efetuados a si ou ao doente. Garante-se que o seu anonimato será assegurado e os dados recolhidos serão tratados de forma confidencial. Podendo posteriormente solicitar ao investigador os resultados deste estudo.

Este estudo foi analisado e autorizado pela Comissão de Ética desta instituição.

Em caso de surgir mais alguma dúvida poderá contactar
sonia_cbt@hotmail.com/963246867

Grata pela sua colaboração

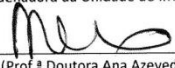
(Sónia Cristina Bessa Teixeira)
Enfermeira no serviço de Cuidados Paliativos CHSJ,EPE
Aluna do VII Mestrado em Cuidados Paliativos da FMUP

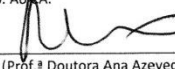
Declaro ter lido e compreendido este documento, bem como as informações verbais que me foram fornecidas pela pessoa que acima assina. Foi-me garantida a possibilidade de, em qualquer altura, recusar participar neste estudo sem qualquer tipo de consequências. Desta forma, aceito participar neste estudo e permito a utilização dos dados que de forma voluntária forneço, confiando em que apenas serão utilizados para esta investigação e nas garantias de confidencialidade e anonimato que me são dadas pela investigadora.

Assinatura: _____

Data: __/__/____

ANEXO III – Parecer da comissão de ética do CHSJ, EPE

Unidade de Investigação
Tomei conhecimento. Nada a opor.
02 de Janeiro de 2017
A Coordenadora da Unidade de Investigação

(Prof.ª Doutora Ana Azevedo)

DIRECÇÃO CLÍNICA
10. JAN 2017
Aprovado. Ao CA.

(Prof.ª Doutora Ana Azevedo)

342-16

AUTORIZADO

CONSELHO DE ADMINISTRAÇÃO DO CENTRO HOSPITALAR DE S. JOÃO
Presidente do Conselho de Administração
12 JAN 2017

			
Director Clínico	Enfermeira Chefe	Médico Chefe	Verificador

Exmo. Senhor
Presidente do Conselho de Administração do
Centro Hospitalar de S. João – EPE

Assunto: Pedido de autorização para realização de estudo/projecto de investigação

Nome do Investigador Principal: Sónia Cristina Bessa Teixeira

Título do projecto de investigação: Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Pretendendo realizar no(s) Serviço(s) de Cuidados Paliativos do Centro Hospitalar de S. João – EPE o estudo/projecto de investigação em epígrafe, solicito a V. Exa., na qualidade de Investigador/Promotor, autorização para a sua efectivação.

Para o efeito, anexa toda a documentação referida no dossier da Comissão de Ética do Centro Hospitalar de S. João respeitante a estudos/projectos de investigação, à qual endereço pedido de apreciação e parecer.

Com os melhores cumprimentos.

Porto, 8 / Novembro / 2016

O INVESTIGADOR/PROMOTOR

Sónia Cristina Bessa Teixeira

Parecer da Comissão de Ética para a Saúde do
Centro Hospitalar de São João / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Título do Projecto: Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

Nome da Investigadora Principal: Enf.ª Sónia Cristina Bessa Teixeira

Serviço onde decorre o Estudo: No Serviço de Cuidados Paliativos do CHSJ. Dispõe de autorização da Dra. Edna Gonçalves

Objectivos do Estudo:

Esta investigação tem por objectivo principal caracterizar o estado de saúde dos cuidadores de doentes com ELA, procurando estabelecer relação entre as condições sociodemográficas, o grau de dependência do doente e o estado de saúde do cuidador e níveis de sobrecarga por estes experimentados. Insere-se no âmbito do Mestrado em Cuidados Paliativo da FMUP, sob orientação da Dra. Edna Gonçalves.

Concepção e Pertinência do estudo:

Estudo observacional, transversal, de carácter descritivo e quantitativo, destinado a cuidadores de doentes com ELA, acompanhados na consulta de Cuidados Paliativos do CHSJ, entre 1 de Janeiro e 31 de Maio de 2017 (amostra probabilística).

Para o efeito será solicitado o preenchimento de um questionário anonimizado com as seguintes partes: dados sociodemográficos (idade, sexo, estado civil, escolaridade, profissão, situação laboral, grau de parentesco com o doente, se professa alguma religião, nº de elementos do agregado familiar, rendimento do agregado familiar, horas gastas em média para assegurar cuidados ao familiar, se existem outras pessoas nesta prestação de cuidados, se possui ajudas técnicas, se já tinha cuidado de alguma pessoa dependente); caracterização do estado de saúde (se é acompanhado pelo médico de família ou outro médico; se apresenta algum problema de saúde; se faz alguma medicação; se após assumir os cuidados à pessoa que cuida iniciou alguma medicação), Questionário do estado de saúde MOS-SF36, Escala de sobrecarga no cuidador informal de Zarit. Do processo clínico será preenchida a ALS Functional Rating Scale-Revised para avaliar as alterações físicas funcionais dos doentes com ELA (prática clínica normal).

Benefício/risco:

Como eventual benefício é referido no protocolo a possibilidade de identificação e alterações do estado de saúde dos participantes e seu correcto encaminhamento.

Como potencial incómodo é referido o tempo despendido para o preenchimento do questionário (cerca de 30 minutos).

Confidencialidade dos dados:

Todos os questionários serão devidamente anonimizados e não irão conter nenhuma informação passível de identificar os cuidadores e doentes.

Respeito pela liberdade e autonomia do sujeito de ensaio:

Dispõe de uma informação adequada ao participante e o modelo de Consentimento Informado é o institucional.

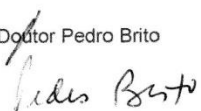
Curriculum da investigadora: Adequado à investigação.

Data previsível da conclusão do estudo: Junho de 2017

Conclusão: Proponho um parecer favorável à realização deste projecto de investigação.

Porto, 9 de Dezembro de 2016

O Relator, Doutor Pedro Brito



7. SEGURO

a. Este estudo/projecto de investigação prevê intervenção clínica que implique a existência de um seguro para os participantes?

SIM (Se sim, junte, por favor, cópia da Apólice de Seguro respectiva)

NÃO

NÃO APLICÁVEL

8. TERMO DE RESPONSABILIDADE


Eu, Sónia Cristina Bessa Teixeira

abaixo-assinado, na qualidade de Investigador Principal, declaro por minha honra que as informações prestadas neste questionário são verdadeiras. Mais declaro que, durante o estudo, serão respeitadas as recomendações constantes da Declaração de Helsínquia (com as emendas de Tóquio 1975, Veneza 1983, Hong-Kong 1989, Somerset West 1996 e Edimburgo 2000) e da Organização Mundial da Saúde, no que se refere à experimentação que envolve seres humanos. Aceito, também, a recomendação da CES de que o recrutamento para este estudo se fará junto de doentes que não tenham participado em outro estudo no decurso do actual internamento ou da mesma consulta.

Porto, 8 / Novembro / 2016

Sónia Cristina Bessa Teixeira

O Investigador Principal

PARECER DA COMISSÃO DE ÉTICA PARA A SAÚDE DO CENTRO HOSPITALAR DE S. JOÃO	
emitido na reunião plenária da CES de <u>9</u> / <u>Dezembro</u> / <u>2016</u>	<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: fit-content; margin: 0 auto;">A Comissão de Ética para a Saúde APROVA por unanimidade o parecer do Relator, pelo que nada tem a opor à realização deste projecto de investigação.</div> 

ANEXO IV – Autorização do uso da Escala MOS SF-36 v 2



**Centro de Estudos
e Investigação em Saúde
da Universidade de Coimbra**



rimas@fe.uc.pt
ceisuc@fe.uc.pt

Coimbra, 19 de julho de 2017

Ex.ma Senhora:

Em resposta ao pedido que me formalizou é com todo o prazer que envio a versão portuguesa do instrumento de medição SF-36 (*MOS Short Form Health Survey – 36 Item - version 2*) para aplicar no âmbito do trabalho de investigação que pretende realizar. Este instrumento permite (i) medir e avaliar o estado de saúde de populações e indivíduos com ou sem doença; (ii) monitorizar doentes com múltiplas condições; (iii) comparar doentes com condições diversas; e (iv) comparar o estado de saúde de doentes com o da população em geral.

A sua validação e a obtenção dos valores normais encontram-se nas seguintes referências:

- Ferreira PL, Ferreira LN, Pereira LN. Medidas sumário física e mental de estado de saúde para a população portuguesa. *Revista Portuguesa de Saúde Pública*. 2013; 30(2): 163-171.
- Ferreira PL. Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte I – Adaptação cultural e linguística. *Acta Médica Portuguesa*. 2000; 13: 55-66.
- Ferreira PL. Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte II – Testes de validação. *Acta Médica Portuguesa*. 2000; 13: 119-127.

Mais informação sobre as características desta medida poderá encontrar em

<http://rimas.uc.pt/instrumentos/79/>

Desejo-lhe o melhor êxito para o seu trabalho.

Com os meus melhores cumprimentos.

Prof. Doutor Pedro Lopes Ferreira

Carta enviada por correio eletrónico

Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra
Av. Dias da Silva, 165; 3004-512 Coimbra • Portugal
Tel./Fax (+351) 239 790 507

ANEXO V – Autorização do uso da Escala ZBI

⊕ Nova | ▾ ↶ Responder | ▾ 🗑 Eliminar 📁 Arquivar ... ↑ ↓ ✕ ↶ Anular

Dear Sonia,

Thank you very much for sending your signed User Agreement.

The Portuguese for Portugal version of the ZBI-22 is attached to this email, along with a scoring manual. Please note that as a not-funded academic user, you could have downloaded these documents directly from ePROVIDE (the ZBI-12 was not available yet for download, so I did not give you this information earlier, but the ZBI-22 can be downloaded!). I'm attaching to this email an informative document on how to use our online distribution process, for your reference, in case you need other questionnaires that we distribute in the future.

Please kindly confirm receipt of the attached, and let me know if you need anything else.

Thank you !

Kind regards,
Marie-Sidonie

!!! IMPORTANT !!! Please discover our platform gathering PROQOLID™ and PROLABELS™ content at <https://eprovide.mapi-trust.org> and submit any request you may have on COAs in this platform to obtain a timely answer!

Does not work on Wednesday afternoons (French time)

Marie-Sidonie Edieux

Sónia Teixeira



**User agreement
Special Terms**

Mapi Research Trust, a non-for-profit organisation subject to the terms of the French law of 1st July 1901, registered in Carpentras under number 453 979 346, whose business address is 27 rue de la Villette, 69003 Lyon, France, hereafter referred to as "MRT" and the User, as defined herein, (each referred to singularly as a "Party" and/or collectively as the "Parties"), do hereby agree to the following User Agreement Special and General Terms:

MRT Contact:

Mapi Research Trust
PROVIDE
Address: 27 rue de la Villette, 69003 LYON, France
Telephone: +33 4 72 13 65 75
Fax: +334 72 13 66 82

Recitals

The User acknowledges that it is subject to these Special Terms and to the General Terms of the Agreement, which are included in Appendix 1 to these Special Terms and fully incorporated herein by reference. Under the Agreement, the Questionnaire referenced herein is licensed, not sold, to the User by MRT for use only in accordance with the terms and conditions defined herein. MRT reserves all rights not expressly granted to the User.

The Parties, in these Special Terms, intend to detail the special conditions of their partnership.

The Parties intend that all capitalized terms in the Special Terms have the same definitions as those given in article 1 of the General Terms included in Appendix 1.

In this respect, the Parties have agreed as follows:

Article 1. Conditions specific to the User

Section 1.01 Identification of the User

User Name : Sónia Cristina Bessa Teixeira
.....
Legal form : **Sónia Cristina Bessa Teixeira- student of FMUP**
Address : **Travessa Flor de Infesta, nº 84, 1º Hab.9**
4465-132 São Mamede de Infesta
Portugal.....
Country : Portugal.....

Name of the contact in charge of the Agreement: Sónia Cristina Bessa Teixeira
.....
Telephone number: +351 963246867 Fax number:
Email address: sonia_cbt@hotmail.com

If different:

Legal form : **[individual or company's legal form]**
Address : **[personal address or address of registered office]**.....
.....
Country :

Billing address:
.....
.....
VAT number (if applicable):
Addressee:.....
PO number or internal reference (if applicable):

Sonny
J. Teixeira



ZBI User Agreement

Section 1.02 Identification of the Questionnaire

Title of the Questionnaire: ZBI (Zarit Burden Interview)

Author: Steven H Zarit

Owner: Steven H Zarit and Judy M Zarit

Copyright notice: Copyright 1980, 1983, 1990 Steven H Zarit and Judy M Zarit

References: Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the Impaired Elderly: Correlates of Feelings of Burden. *The Gerontologist*.1980;20(6):649-55

ZBI 12 items: Bédard M, Molloy DW, Squire L, Dubois S, Lever JA, O'Donnell M. The Zarit Burden Interview: A new short version and screening version. *The Gerontologist* 2001; 41:652-657.

Article 2. Rights to use

Section 2.01 Context of the Use of the Questionnaire

The User undertakes to only use the Questionnaire in the context of the Study as defined hereafter.
[Tick the box and complete the corresponding fields]

individual clinical practice (please go directly to section 2.02)

Planned term of use:

Number of patients expected:

clinical project or study

Title: Avaliação do estado de saúde dos cuidadores de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Study/protocol reference: Master's thesis in the Master scope in Palliative Care FMUP.....

Disease or condition: amyotrophic lateral sclerosis

Type of research: clinical trial : Phase II / Phase III

epidemiologic/observational

other:

Questionnaire used as primary end point: yes

no

Number of patients expected: between ten and twenty

Number of submissions to the Questionnaire for each patient: one.....

Term of clinical follow-up for each patient: yes

Planned term for project: start (month/year):10/2016

Schmid
Seitgen



ZBI User Agreement

end (month/year):05/2017.....

Mode of Administration:

- paper
- electronic

If electronic administration, please indicate mode of data collection:

- Hand held device – specify device:
- Interactive Voice Response (IVR) – specify:
- Web - specify website:
- Digital Pen - specify device:
- Tablet - specify device:
- other - specify:

Use of e-vendor:

- no
- yes - name:

other project

Title:

Disease or condition:

Planned term of use: start (month/year):
end (month/year):

Description of the project:
.....
.....

Presentation format of project:

Requested version(s):

- ZBI 22 items
- ZBI 12 items

Financing of the Project:

Not funded academic research/project, individual medical practice *Projects not explicitly funded, but funding comes from overall departmental funds or from the University or individual funds.*

Funded academic research/project *Projects receiving funding from commerce, government, EU or registered charity. **Funded academic research- sponsored by industry- fits the "commercial study/project" category.***

Commercial study/project *Industry, CRO, any for-profit companies*

Sonitex



ZBI User Agreement

Grants / Sponsoring from (if any)

(name of the governmental/

foundation/company or other

funding/sponsoring source):

Section 2.02 Conditions for use

The User undertakes to use the Questionnaire in accordance with the conditions for use defined hereafter.

(a) Rights transferred

Acting in the Owner's name, MRT transfers the following limited, non-exclusive rights, to the User (the "Limited Rights") (I) to use the Questionnaire, only as part of the Study; this right is made up exclusively of the right to communicate it to the Beneficiaries only, by any means of communication and by any means of remote distribution known or unknown to date, subject to respecting the conditions for use described hereafter; and

(ii) to reproduce the Questionnaire, only as part of the Study; this right is made up exclusively of the right to physically establish the Questionnaire or to have it physically established, on any paper, electronic, analog or digital medium, and in particular documents, articles, studies, observations, publications, websites whether or not protected by restricted access, CD, DVD, CD-ROM, hard disk, USB flash drive, for the Beneficiaries only and subject to respecting the conditions for use described hereafter; and

(iii) In the context of academic studies, should the Questionnaire not already have been translated into the language requested, the User is entitled to translate the Questionnaire or have it translated in this language, subject to informing MRT of the same beforehand by the signature of a Translation Agreement indicating the terms of it and to providing a copy of the translation thus obtained as soon as possible to MRT.

(iii) In the context of commercial studies or any project funded by the pharmaceutical industry, the User undertakes to have the Questionnaire translated in this language by Mapi Languages Services. Mapi Languages Services is the only organization authorized by the Owner to perform linguistic validation/translation work on the Questionnaire.

The User acknowledges and accepts that it is not entitled to amend, modify, condense, adapt, reorganise the Questionnaire on any medium whatsoever, in any way whatsoever, even minor, without MRT's prior specific written consent.

(b) Specific conditions for the Questionnaire

- Use in Individual clinical practice or Research study / project

User shall:

- Cite the reference publications
- never duplicate, transfer or publish the Questionnaire without indicating the Copyright Notice
- Insert the Owner's copyright notice on all pages/screens on which the Questionnaire will be presented
- Mention the following information: "ZBI contact information and permission to use: Mapi Research Trust, Lyon, France -- Internet: <https://eprovide.mapi-trust.org>"
- In case of use of an IT Company (e-vendor), User shall check with Mapi Research Trust that the IT Company has signed the necessary License Agreement with Mapi Research Trust before developing the electronic version of the Questionnaire

In the case of use of an electronic version of the Questionnaire in academic studies, the User undertakes to respect the following special obligations:

- Submit the screenshots of all the Pages where the Questionnaire appears to Mapi Research Trust before release for approval and to check that the above-mentioned requirements have been respected.

In the case of use of an electronic version of the Questionnaire in commercial studies / projects, the User undertakes to respect the following special obligations:

- For the first migration of the Questionnaire (generally the original version) into a specific electronic device
 - o Review of screenshots:

After implementation of the Questionnaire into the device, the user and/or IT Company will generate screen captures (screenshots) of the original questionnaire as displayed in the device. These will be reviewed by Mapi to check that they are consistent with the original paper version in terms of presentation, content and completion except for specific instructions related to the electronic administration. Corrections that may be needed will be reported to the user and/or IT Company. In this case, screenshots after correction will be generated for another round of review by Mapi until all screenshots are approved.
 - o Usability testing:

Usability testing is a methodology which aims to examine whether respondents are able to use a device and associated software as intended. Major issues of concern in usability testing typically include device complexity, navigation and response selection for example.

Santhi Jayaraj



ZBI User Agreement

- to submit the screenshots of all the Pages where the Questionnaire appears to MRT before release to check that the above-mentioned requirements have been respected.

In the case of publication on promotional/marketing documents, the User undertakes to respect the following special obligations:

- On promotional / marketing documents
- to indicate the name and copyright notice of the Owner
- to include the reference publications of the Questionnaire
- to indicate the details of MRT for any information on the Questionnaire as follows: contact information and permission to use: Mapi Research Trust, Lyon, France. – Internet: <https://eprovide.mapi-trust.org>
- to provide MRT, as soon as possible, with a copy of any publication regarding the Questionnaire, for information purposes
- to submit the screenshots of all the Pages where the Questionnaire appears to MRT before release to check that the above-mentioned requirements have been respected.

For any other use not defined herein, please contact MRT for the specific conditions of use and access fees (if applicable).

Article 3. Term

MRT transfers the Limited Rights to use the Questionnaire as from the date of delivery of the Questionnaire to the User and for the whole period of the Study.

Article 4. Beneficiaries

The Parties agree that the User may communicate the Questionnaire in accordance with the conditions defined above to the Beneficiaries involved in the Study only, in relation to the Study defined in section 2.01.

Article 5. Territories and Languages

MRT transfers the Limited Rights to use the Questionnaire on the following territories and in the languages indicated in the table below:

<i>Language:</i>	<i>For use in the following country</i>	<i>Language:</i>	<i>For use in the following country</i>	<i>Language:</i>	<i>For use in the following country</i>
Portuguese	Portugal				

Article 6. Price and payment terms

The User undertakes in relation to MRT to pay the price owed in return for the availability of the Questionnaire, according to the prices set out below, depending on the languages requested and the costs of using the Questionnaire, in accordance with the terms and conditions described in section 6.02 of the General Terms included in Appendix 1.

Transfer of rights to use and reproduce the Questionnaire (Owner's Royalty Fees)	COMMERCIAL USERS	COST PER STUDY	1000 Euros*
		COST PER LANGUAGE	500 Euros*
	FUNDED ACADEMIC RESEARCH	COST PER STUDY	n/a
		COST PER LANGUAGE	n/a
MRT's Distribution Costs	COMMERCIAL USERS	COST PER STUDY	1 000 Euros*
		COST PER AVAILABLE LANGUAGE	500 Euros*
	FUNDED ACADEMIC USERS	COST PER STUDY	300 Euros*
		COST PER AVAILABLE LANGUAGE	50 Euros*
	NOT FUNDED ACADEMIC USERS	COST PER STUDY	n/a
		COST PER AVAILABLE LANGUAGE	n/a

* excluding VAT

ZBI User Agreement



Agreed and acknowledged by:

User's Name:

Sonia Teixeira

User's Signature:

Sonia Teixeira

User's Title:

Sonia Teixeira

Date:

24/10/2016

**Appendix 1 to the Special Terms:
User Agreement General Terms**

User has read and accepted the MRT's General Terms of the Agreement, which are available on MRT's website:
<https://eprovide.mapi-trust.org/user-agreement-general-terms>

