

# Medidas de Avaliação na Esclerose Lateral Amiotrófica

*Evaluation Measures in Amyotrophic Lateral Sclerosis*

Marco Orsini<sup>1</sup>, Marcos RG de Freitas<sup>2</sup>, Mariana P Mello<sup>3</sup>, Jhon P Botelho<sup>3</sup>,  
Fernando de Mendonça Cardoso<sup>4</sup>, Oswaldo JM Nascimento<sup>5</sup>, Gabriel R de Freitas<sup>6</sup>

## RESUMO

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença progressiva e degenerativa marcada pelo comprometimento dos neurônios motores superiores e inferiores. A depleção dos motoneurônios compromete diretamente as funções motoras, com conseqüente dificuldade/incapacidade dos pacientes na realização de atividades básicas e instrumentais da vida diária. Muitas avaliações têm sido propostas no sentido de acompanhá-los durante o percurso de suas vidas, entretanto, recomendações para a utilização de determinados instrumentos são pouco abordadas na literatura vigente. A escolha de cada escala é dependente dos objetivos clínicos e das terapias utilizadas. Para tal, os profissionais que lidam com essa clientela precisam estar orientados no que diz respeito à utilidade, interpretação e manejo das escalas.

**Unitermos.** Esclerose Amiotrófica Lateral, Escalas, Avaliação.

Citação. Orsini M, Freitas MRG, Mello MP, Botelho JP, Cardoso FM, Nascimento OJM, Freitas GR. Medidas de Avaliação na Esclerose Lateral Amiotrófica.

## SUMMARY

Amyotrophic lateral sclerosis is a progressive and degenerative illness marked by the involvement of the upper and lower motor neurons. Depletion of motor neurons compromises the motor functions directly, with consequent difficulty/incapacity of the patients in the achievement of basic and instrumental activities of the daily life. Many evaluations have been proposed in the direction to follow them during the passage of their lives, however, recommendations for the utilization of determined instruments are little approached in the literature. The choice of each scale is dependent on the clinical objectives and of the therapies utilized. For such, the professionals that deal with this clientele need to be guided in what concerns the utility, interpretation and management of the scales.

**Keywords.** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Scales, Evaluation.

Citation. Orsini M, Freitas MRG, Mello MP, Botelho JP, Cardoso FM, Nascimento OJM, Freitas GR. Evaluation Measures in Amyotrophic Lateral Sclerosis.

### Trabalho realizado no Setor de Neurologia (Serviço de Doenças Neuromusculares) da Universidade Federal Fluminense - UFF.

1. Professor Adjunto de Neurologia Clínica, Centro Universitário Serra dos Órgãos, UNIFESO, Teresópolis e Doutorando em Neurociências na UFF.
2. Professor Titular de Neurologia e Chefe do Serviço de Neurologia da UFF.
3. Estagiários do Serviço de Reabilitação Neurológica da UNIFESO, Teresópolis.
4. Residente do Serviço de Neurologia da UFF.
5. Professor Titular de Neurologia da UFF.
6. Neurologista do Serviço de Doenças Cérebro-Vasculares da UFF.

### Endereço para correspondência:

Marco Antonio Orsini Neves  
R. Prof. Miguel Couto 322/1001  
24230-240 Niterói, RJ  
Tel: (21) 8125-7634 e (21) 3602-3208  
E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 15/02/07  
Revisado em: 16/02/07 a 05/06/07  
Aceito em: 06/06/07  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A utilização de perfis, medidas e indicadores padronizados na avaliação e acompanhamento de indivíduos com deficiências e incapacidades decorrentes de injúrias neurológicas é consenso nas sociedades médicas e entidades especializadas<sup>1,2</sup>. Nos últimos anos, inúmeros profissionais têm procurado avaliar sistematicamente os vários aspectos da saúde de seus clientes como forma de definirem metas de tratamento específicas e implementarem intervenções mais efetivas<sup>3,4</sup>. Essa sistematização, fundamentada nos conceitos de função e disfunção humana introduzidos pela Organização Mundial da Saúde (OMS), requer a implementação de medidas e testes objetivos, padronizados e psicometricamente rigorosos. Para isso, tem sido introduzido na prática clínica o conceito de escalas de medida, com o conseqüente abandono de avaliações subjetivas, sujeitas a parâmetros individuais de julgamento<sup>5-7</sup>.

Com o crescente volume de pesquisas sobre novas terapias para a esclerose lateral amiotrófica (ELA), tornou-se evidente que a avaliação tradicional não seria suficiente para detectar algumas das alterações que novos tratamentos possam trazer para esses pacientes, o que seria facilitado através da utilização de escalas específicas. A grande dificuldade, entretanto, é selecionar um único instrumento que permita avaliar objetivamente o déficit neurológico, o nível de independência funcional e, principalmente, que enquadre tais indivíduos em estágios de gravidade específicos<sup>3,6,8</sup>.

O monitoramento da ELA é difícil, principalmente em testes clínicos em que as medidas dos resultados têm que ser idênticas e capazes de captar progressões de todos os tipos. Assim, a busca de indicadores de progressão da doença é particularmente importante. Muitas abordagens foram feitas, desde a avaliação voluntária de força e escalas de avaliação funcional até amostragens fisiológicas e patológicas das porções afetadas do sistema nervoso. Segundo Cudkowicz et al<sup>9</sup> nenhum indicador proposto conseguiu satisfazer os critérios de significado biológico, sensibilidade à progressão da doença, relação clara com o prognóstico geral e sobrevivência, além de facilidade de medição. Todavia, progressos vem sendo feitos em todos esses aspectos.

Com tal objetivo, é proposta do presente artigo a apresentação de escalas específicas e não-específicas para indivíduos com ELA. O conhecimento dessas escalas, dos critérios de validação, especificidade, reprodutibilidade, sensibilidade para modificações

assim como a interpretação de seus resultados, é um pré-requisito para uma boa avaliação na prática clínica e desenvolvimento de futuras pesquisas. Revisamos também questões que resultam da consideração de medidas de resultados ótimos, levando em conta muitas dessas preocupações. Por sua própria natureza, o processo de medida requer a redução de um processo dinâmico (o paciente lidando com sua incapacidade) a um momento bi-dimensional (a pontuação do paciente num dado momento) que é utilizado para reflexões acerca das condições do paciente em determinado estágio da doença.

Enquanto nenhum outro tratamento for descoberto no sentido de atenuar o sofrimento desses indivíduos, o atendimento dessa clientela por uma equipe multidisciplinar bem articulada e treinada com instrumentos de avaliação para o gerenciamento das manifestações provocadas pela doença parece, na atualidade, ser a melhor estratégia. Tais equipes devem ser compostas por médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos, fonoaudiólogos, nutricionistas, assistentes sociais e pelos próprios familiares<sup>10,11</sup>.

## MÉTODO

Neste estudo de atualização da literatura, foi realizada uma busca nas bases de dados Bireme, Scielo e Pubmed com as seguintes palavras-chave: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Rating Scales for Amyotrophic Lateral Sclerosis, Lou Gehrig Disease, Motor Neuron Disease, ALS Functional Rating Scale, Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale, Appel Scale, Norris Scale, Functional Independence Measure, Barthel Index, Honda Scale, Amyotrophic Lateral Sclerosis Health State Scale, Borg and Epworth Scale no período de 1912 a 2006. Sugerimos que os profissionais com interesse no manuseio destes instrumentos consultem os artigos originais. Livros de Epidemiologia e Bioestatística também foram utilizados como base na fundamentação do trecho que faz referência às análises estatísticas.

## A evolução científica e a busca por instrumentos padronizados nas Doenças Neuromusculares

O número e a complexidade de ensaios clínicos em doenças neuromusculares têm evoluído demasiadamente nos últimos 10 anos devido aos avanços na ciência básica e pela necessidade de dados objetivos para a justificação de novas diretrizes de tratamento. A apresentação de dados empíricos, na ausência de estudos controlados, geralmente não é aceita no meio científico<sup>12</sup>.

Na atualidade, o gerenciamento de novas possibilidades de tratamento para indivíduos com doenças neuromusculares está intimamente relacionado com os princípios do processo científico, que emergiu graças à pressão de inúmeros pesquisadores no que diz respeito à justificativa das decisões de tratamento embasada em observações estatisticamente significativas. Considerando o grande número de estudos clínicos no passado recente, existem relativamente poucas pesquisas que fornecem resultados que justifiquem novos modelos de tratamento. Com isso, alguns profissionais iniciam terapias não-rotuladas e monitoram o progresso dos indivíduos através de dados empíricos<sup>12</sup>.

Os comprometimentos funcionais provenientes das doenças neuromusculares são dependentes do tipo, da velocidade de progressão e de algumas características individuais. Com relação à ELA, o período compreendido entre as primeiras manifestações até à invalidez total é relativamente curto, aproximadamente 5 anos<sup>13</sup>.

A escolha de um instrumento de eficácia clínica para pacientes com doenças neuromusculares deve ser cautelosa e responder aos objetivos do estudo. Múltiplos relatos de consistentes e significantes dados laboratoriais em modelos animais levam a grandes e onerosas pesquisas, que infelizmente não mostram os mesmos benefícios clínicos. A testagem de novas terapias com grande potencial para as doenças neuromusculares têm destacado a importância em se utilizar ferramentas de medida sensíveis e específicas. Em contrapartida, a seleção de ou projeção de uma medida de progressão da doença que seja demasiadamente sensível ou específica pode resultar em erros de análise de dados, que resultam em abandono de terapias algumas vezes benéficas<sup>12</sup>.

### A importância em se utilizar à escala correta para a ELA

A meta principal de qualquer escala em doenças neuromusculares, no caso a ELA, é avaliar objetivamente os resultados relevantes para a doença e ao mesmo tempo reconhecer ou controlar as deficiências/incapacidades dos doentes. Os conceitos de validade, eficiência, sensibilidade e especificidade são essenciais para a seleção de um instrumento adequado<sup>14</sup>.

Selecionar uma medida de resultados correta é a tarefa mais importante para qualquer pesquisador que tenha como meta avançar na compreensão e tratamento das doenças neuromusculares. A medida de resultados ideal deve responder a algumas

questões: 1) Se é apropriada para a função que o pesquisador pretende medir; 2) Se a medida é válida (Como ela pode ser comparada com outras medidas para testar a mesma função?); 3) Se é um teste confiável e reproduzível (Pode a medida ser repetida com precisão? Pode ser reproduzida por outros? É suficientemente simples para ser repetida sem treinamento adicional específico?); 4) Se é suficientemente sensível para detectar mudanças nas condições estudadas, considerando as variações decorrentes de outros aspectos das deficiências dos pacientes<sup>10,14</sup>.

### Validação de escalas nas Doenças Neuromusculares e na ELA

Apesar dos grandes avanços tecnológicos na capacidade de diagnosticarem-se doenças neuromusculares específicas, muitas vezes somos incapazes de quantificar diretamente a patologia antes de um estudo postmortem. Técnicas de avaliação e escalas publicadas servem como marcadores substitutos da doença. A validação desses instrumentos com um padrão-ouro para refletir o processo real da doença in situ não é comum. Na ELA, essa comparação já foi testada e as estimativas atuais apontam para uma depleção dos neurônios motores antes da instalação do quadro de fraqueza. Entretanto, nenhum estudo fundamenta com clareza e especificidade o grau e a distribuição do comprometimento da força muscular. Em outros distúrbios neuromusculares, tais como as neuropatias, miopatias e disfunções da junção neuromuscular, análises morfométricas similares correlacionando patologia com perda da função, ainda não foram relatadas<sup>12</sup>.

A comunidade científica depende e necessita de escalas validadas para utilização como referência na comparação com medidas mais atuais. Esse processo de validação, embora necessário, contém a ressalva de que talvez uma medida mais sensível ou precisa possa não fornecer os mesmos resultados que um instrumento mais antigo, menos sensível, já validado. Essa questão é melhor resolvida utilizando-se múltiplas ferramentas de medidas para sobrepor os pontos finais. Essas considerações são desafiadoras no processo de avaliação e aceitação de novas medidas de progressão da ELA<sup>12</sup>.

Rosenfeld<sup>12</sup> aponta que várias lições extraídas de ensaios clínicos recentes, sugerem que os pesquisadores não devem ser complacentes apenas com os instrumentos de testagem disponíveis e aceitos. Uma comparação constante com medidas mais novas, possivelmente mais sensíveis e específicas deve ocorrer com cada novo ensaio clínico.

## Sensibilidade e Especificidade

A escolha de uma ferramenta de medição apropriada envolve uma combinação ideal de sensibilidade (a probabilidade de detectar um resultando quando ele existe) e especificidade (a probabilidade de não detectar um efeito que não se quer medir). Se, por exemplo, um teste possuísse uma alta sensibilidade, muitos valores anormais seriam detectados. Se o mesmo possuísse uma alta especificidade, apenas as instâncias que realmente refletissem o resultado desejado seriam detectadas, mais que aquelas consideradas anormais por algum outro motivo. Quando usadas em ensaios clínicos, sensibilidade e especificidade têm significados ligeiramente diferentes já que muitas vezes mensuram a taxa de mudança em um sinal ou sintoma clínico. Conseqüentemente, o conceito de reprodutibilidade também se faz essencial, pois medir mudanças ao longo do tempo requer consistência para que a mudança não seja resultado do erro de medida ou variabilidade da testagem. Avaliar a reprodutibilidade de um teste pode, por isso, modificar qualquer interpretação de sensibilidade e especificidade<sup>15</sup>.

## Erros Tipo 1 e Tipo 2

A interpretação mais significativa na escolha de uma medida inadequada ou insensível quando se projeta um ensaio clínico é de cometer-se um erro final na interpretação dos resultados. Na conclusão de um ensaio que produziu resultados estatisticamente não significativos, a possibilidade de se rejeitar erroneamente um tratamento eficaz é o denominado Erro Tipo 1. Por outro lado, a situação de se concluir erradamente que existe benefício estatisticamente significativo em um novo tratamento é o que se chama Erro Tipo 2. A probabilidade de se cometer um Erro Tipo 1 contra um Erro Tipo 2 é dependente da medida de resultado selecionada para o estudo, da amostragem e do nível de significância estatística ou análise em que se baseiam as análises. A variância de Erro aumenta de acordo com o mínimo de grupos de tratamento e com a complexidade da medição. Geralmente, por isso, o ideal é manter o número e a complexidade das variáveis baixas e maximizar o número de observações ou de pacientes<sup>15,16</sup>.

## Medidas ordinais versus contínuas: análises paramétricas versus análises não-paramétricas

Uma apreciação da diferença entre dados contínuos versus dados ordinais é uma distinção crítica. As escalas disponíveis para avaliação de pacientes

com doenças neuromusculares existem nas duas categorias, com implicações significativas para o tipo de análise de dados apropriada para cada categoria<sup>12</sup>.

Dados ordinais, como o próprio nome sugere, implicam numa ordem classificatória para os dados, com um escore sendo melhor ou pior do que o outro. Uma escala ordinal não permite ao usuário determinar a distância entre os pontos na escala, permite apenas classificar cada pontuação de forma hierárquica. Dados ordinais são coletados como valores distintos. Também denominados de dados categóricos, os valores coletados são analisados com base em categorias pré-determinadas. A escala ordinal mais comum na prática médica de rotina é a utilização da terminologia grave, moderada, leve como meios para a classificação da gravidade de determinadas doenças. Ao utilizar dados ordinais, os diferentes escores não podem ser comparados de forma absoluta<sup>12</sup>.

Escalas ordinais têm de ser analisadas através da utilização de estatística não-paramétrica. As comparações estatísticas permitidas são normalmente menos poderosas que a estatística paramétrica, já que apenas a relação relativa entre um escore e o outro é considerada. Comparações entre grupos de pacientes são normalmente realizadas usando-se testes tais como o Mann-Whitney, Wilcoxon, Kruskal-Wallis ou o Sign Test<sup>17</sup>.

Medidas contínuas são caracterizadas por intervalos uniformes entre os escores e sua utilização normalmente implica que os valores estejam distribuídos normalmente (forma de Sino ou de Gauss) em torno de um valor médio. A estatística utiliza valores tais como média, mediana, e, o mais importante, variância para atribuir diferenças entre os grupos<sup>12</sup>.

## Escalas não-específicas para a ELA

Uma avaliação acurada das manifestações clínicas e dos comprometimentos funcionais de pacientes com Doença do Neurônio Motor faz-se importante para a documentação dos resultados advindos de programas terapêuticos específicos. Na atualidade, inúmeros instrumentos (Tabela 1) têm sido utilizados com esse propósito<sup>18</sup>.

A medida de independência funcional (MIF), por exemplo, é considerada a medida mais ampla em uso nos programas de reabilitação. Trata-se de uma escala ordinal composta por 18 itens, cada um deles com pontuação máxima de 7 (independência completa) e mínima de 1 (dependência completa). A cotação maior, portanto é de 126 pontos e a menor de 18. Enfoca seis áreas funcionais: cuidados pesso-

**Tabela 1.** Escalas não específicas para a Esclerose Lateral Amiotrófica.

Escala	Pontos Positivos	Pontos Negativos
Medida de independência funcional (MIF) Keith, 1987 <sup>19</sup>	Medida mais ampla em uso nos programas de reabilitação; Enfoca diversas áreas funcionais	Necessita da associação a outros instrumentos para o fornecimento de um panorama clínico e funcional
Índice de Barthel Mahoney e Barthel, 1965 <sup>20</sup>	Pode ser utilizada na avaliação e acompanhamento de pacientes com paralisias e/ou incontinência; É simples de ser aplicada e o escore é facilmente obtido e comunicado	Não é uma escala ordinal; Pequenas alterações funcionais podem não ser detectadas
Teste muscular manual ( <i>Medical Research Council – MRC</i> ), 1943 <sup>26</sup>	É uma medida rápida e simples da força muscular; Não requer nenhum equipamento específico ou custo	Os dados são ordinais e os intervalos entre as várias graduações não são equacionáveis; Podem ocorrer variações significativas na força gerada por um grupo muscular graduado pelo mesmo MRC
<i>Maximal Voluntary Isometric Contraction</i> (MVIC) Beck, 1999 <sup>32</sup>	Detecta mudanças na força muscular mais precocemente que o MRC	Requer um equipamento e treinamento especializado, e alto custo

ais, controle esfinteriano, mobilidade, locomoção, comunicação e cognição social. Costuma associar-se a outros instrumentos para o fornecimento de um panorama clínico e funcional<sup>19</sup>.

Mahoney e Barthel<sup>20</sup> descreverem uma escala simples, denominada de Índice de Barthel, para avaliar a independência de doentes com distúrbios neuromusculares e/ou musculoesqueléticos, ou seja, a sua capacidade em realizar, por si só, as atividades de vida diária. A pontuação para cada item é baseada no grau de dependência do paciente. O escore máximo é dado pela somatória da pontuação de cada quesito.

As escalas de avaliação da função respiratória, escalas de Sadoul<sup>21</sup> e de Borg<sup>22</sup>, e do sono, Escore de Epworth<sup>23</sup>, também podem ser utilizadas para pacientes com doenças neuromusculares. A apreciação da disartria pode ser realizada por testes específicos da ELA como a escala de Franchay<sup>24</sup>, que avalia 11 itens cotados em cinco grandes grupos, como inteligibilidade da expressão, movimentos linguais, movimentos da mandíbula ou ainda o reflexo da deglutição.

As escalas de avaliação da função motora geralmente são as primeiras medidas de resultado na maioria dos estudos clínicos em doenças neuromusculares. Até o presente momento não existe um único e definitivo instrumento classificado como padrão-ouro para mensuração do grau de força muscular. Os testes musculares manuais são simples e de fácil utilização no exame neurológico de rotina. Um grande problema, entretanto, é o fato do examinador determinar “subjetivamente” a força muscular dos pacientes<sup>25</sup>.

O teste muscular manual (*Medical Research Council - MRC*)<sup>26</sup> foi desenvolvido originalmente para avaliação da força muscular em pacientes com poliomielite anterior aguda, sendo composto por pontuações que variam de 0-5 pontos para cada grupo muscular testado. Posteriormente foi formalizado e sofreu algumas modificações. Brooks e um grupo de pesquisadores recomendaram a testagem de um total de 34 músculos (16 em cada lado, além dos músculos flexores e extensores do pescoço), como proposta para aumentar a sensibilidade do MRC<sup>27-29</sup>.

O MRC apresenta algumas vantagens e desvantagens. É considerado um teste rápido e uma medida simples de força muscular. Além disso, não requer nenhum tipo de equipamento específico e custo. Pode resultar em dados altamente reproduzíveis quando um protocolo é estabelecido e os examinadores treinados. Infelizmente os dados são ordinais e os intervalos entre as várias graduações não são equacionáveis. Pode também provocar variações significativas na força gerada por grupamentos musculares pontuados com a mesma graduação no MRC. Uma diminuição, por exemplo, de 40% na capacidade de contração de um músculo pode ser graduada com a mesma pontuação no teste muscular manual<sup>30,31</sup>.

O Maximal Voluntary Isometric Contraction (MVIC) é considerado uma extensão quantitativa do teste muscular manual. Utiliza um dinamômetro computadorizado para obtenção de medidas objetivas de força gerada por determinados grupos musculares. Quando comparado ao MRC possui maior sensibilidade na detecção mudanças precoces na força muscular. A grande dificuldade é a necessidade de um treinamento especializado e alto custo<sup>32</sup>.

## Escalas específicas para a Esclerose Lateral Amiotrófica

### *Escalas de Função Motora e Habilidades Funcionais*

A escala de avaliação funcional da ELA (ALSFRS) é um inventário funcional composto por 10 itens e planejado para uso em testes terapêuticos (Tabela 2). Cada item é classificado em uma escala de 0-4 pelo paciente e/ou profissional, resultando num escore máximo de 40 pontos. A ALSFRS avalia os níveis de auto-suficiência dos pacientes em áreas relativas à alimentação, autocuidado, deambulação e comunicação. Através da análise rotacional dos fatores do instrumento concluiu-se que os itens se agrupam lógica e consistentemente em quatro categorias. A ALSFRS foi validada tanto transversalmente como longitudinalmente contra a testagem de força muscular, a escala de avaliação de atividades de vida diária de Schwab e England, a escala de impressão de mudança clínica global, e avaliações independentes do status funcional dos pacientes. Conclui-se que a ALSFRS é um instrumento útil para avaliação do nível e alterações funcionais em pacientes com ELA e que seus resultados estão em estreita concordância com medidas objetivas de força muscular e função pulmonar, podendo ser utilizado em testes clínicos, como medida substituta de função em ocasiões nas quais a força muscular não possa ser testada diretamente ou como adjunto para miometria<sup>33-37</sup>.

Cedarbaum et al<sup>33</sup> identificaram problemas no projeto inicial da ALSFRS, pois ela concedia um peso desproporcional à disfunção dos membros e bulbar, quando comparadas ao comprometimento respiratório. Os autores validaram uma versão revisada da

ALSFRS, a qual incorporam avaliações adicionais de dispnéia, ortopnéia e necessidade de suporte ventilatório. Apesar de ter sofrido modificações a escala manteve as propriedades originais, apresentando forte consistência interna e validade construtiva. Os escores da ALSFRS correlacionaram-se significativamente com a qualidade de vida, quando medida pelo SIP, indicando que a qualidade da função é um forte determinante da qualidade de vida em pacientes com ELA. Ohashi e Tashiro<sup>36</sup> também revisaram a ALSFRS e introduziram 2 novos itens relacionados aos sintomas respiratórios, considerados primordiais na avaliação de pacientes com ELA. Os 12 itens avaliam as funções bulbares, motoras e pulmonares. A ALSFRS-R (versão japonesa), foi considerada como altamente confiável para uso clínico.

O exame neuromuscular quantitativo de Tufts (TQNE) é um instrumento padronizado para medir a força muscular e função pulmonar em pacientes com ELA (Tabela 2). McGuire et al<sup>38</sup> descreveram a relação dos escores fornecidos pelo TQNE com a incapacidade funcional e a qualidade de vida relacionada com a saúde, medidas pelo SIP em 524 pacientes com ELA. Houve relação significativa entre os escores do TQNE e SIP, tanto transversalmente como ao longo do tempo. Os escores do TQNE se relacionaram fortemente com a qualidade de vida dos pacientes e na habilidade de execução de atividades básicas e instrumentais da vida diária.

A ALS Severity Scale (ALSSS), desenvolvida nos anos oitenta<sup>39</sup>, foi construída para ser preenchida por um paramédico (Tabela 2). Nenhum exame clínico é necessário. Ela avalia a linguagem, a deglu-

**Tabela 2.** Escalas específicas para a Esclerose Lateral Amiotrófica.

Escala	Pontos Positivos	Pontos Negativos
ALSFRS Stambler, 1996 <sup>37</sup>	È simples e rápida para ser aplicada; È uma medida sensível e reproduz o curso clínico dos pacientes com ELA	Não é sensível a pequenas alterações; Pode não fornecer informações a respeito da causa de dependência
Exame neuromuscular quantitativo de Tufts (TQNE) McGuire, 1996 <sup>38</sup>	Os escores se relacionam fortemente com a qualidade de vida e a habilidade de execução de atividades básicas e instrumentais da vida diária.	Não foram encontrados dados
ALS Severity Scale Hillel, 1990 <sup>39</sup>	Não necessita de nenhum exame clínico e foi formulada para ser preenchida por qualquer profissional da saúde	Não é considerada específica nos itens que avalia
Escala de Appel Appel, 1987 <sup>41</sup>	Avalia o ritmo da progressão e extensão a todos dos territórios;	Sua sensibilidade pode diminuir com a progressão da doença; Falta de medidas objetivas e quantitativas para avaliação bulbar e uso do TMM (não sensível a pequenas alterações de força)
Escala de Norris Norris, 1979 <sup>42</sup>	Fácil de ser aplicada e não requer equipamento específico;	Peso dado aos membros superiores, e a sub-avaliação da função respiratória
ALS Health State Rivière, 1998 <sup>49</sup>	Avalia o nível de independência funcional de forma simples e específica	Não foram encontrados dados

tição, a marcha e as funções de vestuário e higiene. Cada função é graduada de 0 a 4. Foi validada por pacientes avaliados por um período de dois anos<sup>40</sup>.

A escala de Appel<sup>41</sup> foi utilizada no curso dos primeiros ensaios terapêuticos (Tabela 2). É composta por cinco sub-escalas: bulbar; ventilatória; força muscular e função dos membros superiores e inferiores. A pontuação total varia de 30 para os sujeitos sadios a 164 indivíduos com deficiência máxima. Um escore de 60 é fornecido para as funções bulbares e de ventilação, para o teste manual uma pontuação de 36 e por fim para as funções dos membros um escore de 68. Os pontos fortes da escala de Appel são a possibilidade de avaliar o ritmo da progressão e extensão a todos dos territórios. Dessa forma, 50 de 100 pacientes têm uma diminuição de 20 pontos em seis a nove meses de evolução da doença. Em contrapartida, do ponto de vista quantitativo, uma perda de 20 pontos significa, em média, uma repercussão sobre a marcha ou a utilização dos membros superiores, e de 50 a 90 pontos uma alteração da fala e da deglutição, que conduz a modificação da textura alimentar. Os pontos fracos desta escala são numerosos. Primeiramente, ela é composta, e os dados do exame clínico são hipertrofiados. No mais, a interpretação de uma perda de 20 pontos está sujeita a discussão, pois o ritmo de degradação não é uniforme entre os membros superiores, membros inferiores e o bulbo. Ela está correlacionada somente a progressão de 82 dos 100 pacientes, o que exclui os pacientes com uma evolução mais lenta ou, ao contrário, mais rápida. Sua sensibilidade diminui com a progressão da doença e é inferior a escala de Norris para os escores menores que 100. A perda de medidas quantitativas e objetivas para a função bulbar e a necessidade de utilização de alguns aparelhos especializados são outros empecilhos<sup>27</sup>.

A escala de Norris foi proposta inicialmente por Norris et al<sup>42</sup>, no curso dos ensaios do baclofeno e em seguida modificada em 1990 (Tabela 2). Esta escala inclui 28 testes clínicos e seis avaliações subjetivas (mastigação, função dos esfínteres, alimentação), compondo a avaliação dos déficits e incapacidades. Sua utilização é simples e foi empregada no curso de muitos ensaios terapêuticos<sup>43,44</sup>. Seus principais inconvenientes são o peso dado aos membros superiores, e a sub-avaliação da função respiratória, não sendo um bom meio de se avaliar o prognóstico dos pacientes. Além do mais, uma modificação da escala individual é de interpretação difícil, e uma modificação do escore global pode ser devido a itens como a hiperreflexia ou o controle dos esfínteres. Na prática clínica, esta escala deve ser casa-

da ao TMM e a avaliação espirométrica. A escala modificada de Norris bulbar compreende 13 itens cotados de 0 a 3, explorando as alterações da ventilação, da tosse, do comportamento emocional, e das incapacidades de mastigação, deglutição e articulação das palavras<sup>45</sup>. Os pontos fortes da Escala de Norris são a fácil aplicabilidade, o não requerimento de equipamentos de assistência e, principalmente o fato de ter sido revisada inúmeras vezes. Tal instrumento de medição é bastante utilizado para pacientes com doenças progressivas do neurônio motor<sup>43,46,47</sup>.

Honda estabeleceu, em 1990, uma escala que oferece aos nervos cranianos e aos músculos torácicos o mesmo peso que as funções específicas dos membros superiores e inferiores. Ela compreende 127 testes e 8 avaliações. Sua reprodutibilidade, simplicidade e aceitabilidade explicam porque elas não são utilizadas nos ensaios terapêuticos<sup>48</sup>.

A ALS Health State (ALSHSS) foi proposta por Rivière et al<sup>49</sup>, dentro de um estudo pós HOC de ensaio com o Riluzol (Tabela 2). A escala é dividida em quatro estágios funcionais: desde o estágio I, marcado por um déficit leve em uma de três regiões (região bulbar, membro superior e membro inferior) com toda independência da atividade, até os estágios II, III e IV, traduzindo a utilização não funcional de pelo menos duas regiões ou a alteração das funções em três regiões. Rivière recomenda reagrupar os estágios I e II num estágio funcional preservado e os estágios III e IV em um estágio funcional grave. Esta análise foi utilizada num ensaio terapêutico para avaliar a eficácia do tocoferol<sup>50</sup>.

## CONCLUSÃO

A heterogeneidade e a grande diversidade das formas clínicas são características da ELA, tornando difícil uma avaliação quantificada, uniforme e comparativa entre os indivíduos. O interesse dos pesquisadores responsáveis pela formulação e aplicação de instrumentos de avaliação é de testar precisamente os efeitos funcionais das terapias convencionais, celulares ou gênicas nessa doença. As escalas globais da ELA são validadas, sensíveis a modificações e relativamente bem correlacionadas à progressão e a sobrevida. Para determinados ensaios terapêuticos, as escalas funcionais como, por exemplo, a Medida de Independência Funcional e o Indicador de Barthel, são privilegiadas se estiverem acompanhadas a uma avaliação manual da força associada a uma medida da capacidade vital. Espera-se que este catálogo de escalas funcionais possa constituir uma base para os profissionais de saúde engajados não só em pesquisas científicas mas também na prática clínica diária.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Granger CV, Hamilton BB, Linacre JM, Heinemann AW, Wright BD. Performance profiles of the functional independence measure. *Am J Phys Med Rehabil* 1993;72:84-9.
2. Williams BC, Fries BE, Warren RL. Predicting patient scores between the functional independence measure and minimum data set: development and performance of a FIM-MDS "Crosswalk". *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:48-54.
3. Guccione AA. Physical therapy diagnosis and the relationship between impairments and function. *Phys Ther* 1991;71:499-504.
4. Haley SM, Coster WJ, Blinda-Sundberg K. Measuring physical disablement: the contextual challenge. *Phys Ther* 1994;74:443-51.
5. Harvey RF, Jellinek HM. Functional performance assessment: a program approach. *Arch Phys Med Rehabil* 1981;62:456-60.
6. Organização Mundial da Saúde. Classificação internacional de funcionalidade, incapacidade e saúde. São Paulo: Edusp, 2003, 325p.
7. Sampaio RF, Mancini MC, Fonseca ST. Produção científica e atuação profissional: aspectos que limitam essa integração na fisioterapia e na terapia ocupacional. *Rev Bras Fisioter* 2002;6:113-8.
8. Gomes MM. Envelhecimento e o aumento das doenças amiotróficas: epidemiologia das doenças (crônicas) das células do corno anterior da medula. *Arq Bras Med* 1991;65:589-94.
9. Cudkowicz M, Qureshi M, Shefner J. Measures and markers in amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRx* 2004;1(2):273-83.
10. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. ALS Riluzole Study Group. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1994;330(9):585-91.
11. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005;65(8):1264-7.
12. Rosenfeld J, Jackson CE. Quantitative assessment and outcome measures in neuromuscular disease. In: Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC, Ruff RL, Shapiro BE. (eds.) *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*. Boston: Butterworth Heinemann, 2002, 1416p.
13. Couratier P, Torny F, Lacoste M. Échelles fonctionnelles de la sclérose latérale amyotrophique. (Journées neuromusculaires). *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(4):502-7.
14. Stambler N, Charatam M, Cedarbaum J. Prognostic indicators of survival in ALS. *Neurology* 1998;50:66-72.
15. Jekel JF, Katz DL, Elmore JG. Epidemiologia, Bioestatística e Medicina Preventiva. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2004, 432p.
16. Jacques SMC. Bioestatística: Princípios e Aplicações. Porto Alegre: Artmed, 2003, 256p.
17. LaRocca NG. Statistical and Methodologic Considerations in Scale Construction. In: Munsat TL (ed.). *Quantification of Neurologic Deficit*. Stoneham: Butterworth, 1989, 49-67.
18. Herndon R. Introduction to clinical neurological scales. In: Herndon RM (ed.). *Handbook of Neurologic Rating Scales*. New York: Demos Vermande, 1997, 1-6.
19. Keith RA, Granger CV, Hamilton BB, Sherwin FS. The functional independence measure: a new tool for rehabilitation. *Adv Clin Rehabil* 1987;1:6-18.
20. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: Barthel index. *Md State Med J* 1965;14:61-5.
21. Sadoul P. Assessment of functional respiratory deficit. *Bull Eur Physiotherol Respir* 1983;19:3-6.
22. Borg G. Psychological scaling with applications in physical work and the perception of exertion. *Scand J Work Environ Health* 1990;16(Suppl 1):55-8.
23. Johns MW. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. *Sleep* 1991;14:540-5.
24. Guilloff RJ, Eckland DJA. Observations on the clinical assessment of patients with motor neuron diseases. *Neurol Clin* 1987;5:171-92.
25. Campbell WW, DeJong's The neurologic examination: incorporating the fundamentals of neuroanatomy and neurophysiology. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005, 641p.
26. Medical Research Council. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. War Memorandum (revised 2nd edition). London: HMSO, 1943, 11-46.
27. Brooks BR, Sufit RL, DePaul R, Tan YD, Sanjak M, Robbins J. Design of clinical therapeutic trials in amyotrophic lateral sclerosis. *Adv Neurol* 1991;56:521-46.
28. Wrighth W. Muscle training in the treatment of infantile paralysis. *Boston Med Surg J* 1912;167:567.
29. Mendell J, Florence J. Manual muscle testing. *Muscle Nerve* 1990;13:16-20.
30. Andres PL, Skerry LM, Munsat TL. Measurement of Strength in Neuromuscular Disease. In: Munsat TL (ed.). *Quantification of Neurologic Deficit*. Stoneham: Butterworth, 1989, 87-100.
31. Lilienfeld AM, Jacobs M, Willis M. A study of reproducibility of muscle testing and certain other aspects of muscle scoring. *Phys Ther* 1954;34:279.
32. Beck M, Giess R, Wurffel W, Magnus T, Ochs G, Toyka KV. Comparing composite scores based on maximal voluntary isometric contraction and Drach-man's hand-held dynamometry in evaluating patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1999;22:1265-70.
33. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci* 1999;169(1-2):13-21.
34. Cedarbaum JM, Stambler N. Performance of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) in multicenter clinical trials. *J Neurol Sci* 1997;152(Suppl 1):S1-S9.
35. Miano B, Stoddard GJ, Davis S, Bromberg MB. Inter-evaluator reliability of the ALS functional rating scale. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004;5(4):235-9.
36. Ohashi Y, Tashiro K, Itoyama Y, Nakano I, Sobue G, Nakamura S, et al. Study of functional rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: revised ALSFRS (ALSFRS-R) Japanese version. *No To Shinkei* 2001;53(4):346-55.
37. Stambler N. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group. *Arch Neurol* 1996;53(2):141-7.
38. McGuire D, Garrison L, Armon C, Barohn R, Bryan W, Miller R, et al. Relationship of the Tufts Quantitative Neuromuscular Exam (TQNE) and the Sickness Impact Profile (SIP) in measuring progression of ALS. *SSNJ\ACNTF ALS Study Group. Neurology* 1996;46(5):1442-4.
39. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. In: FC Rose (ed.). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. New York: Demos, 1990, 93-7.
40. Brinckmann JR, Andres P, Mendonza M, Sanjak M. Guidelines for the use and performance of quantitative outcome measure in ALS clinical trials. *J Neurol Sci* 1997;147:97-111.
41. Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH. A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: description and preliminary study experience. *Ann Neurol* 1987;22:328-33.
42. Norris FH Jr, KS U, Sachais B, Carey M. Trial of baclofen in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979;36:715-6.
43. Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN, Guillet P, Meininger V. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 1996;347:1425-31.
44. Olarte MR, Shaffer SQ. Levamisole is ineffective in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1985;35:1063-6.
45. Brooks BR. The Norris ALS score: Inside into de nature history of Amyotrophic Lateral Sclerosis, provided by Forbes Norris. In: Rose FC (ed.). *Amyotrophic Lateral Sclerosis, III: ALS – From Charcot to the present and into the future*. London: Smith, 1994, 21-9.
46. Brooks BR. Amyotrophic lateral sclerosis clinimetric scales: guidelines for administration and scoring. In: Herndon RM (ed.). *Handbook of Clinical Neurological Scales*. New York: Demos Vermande, 1997, 27-9.
47. Brooks BR, Shodis KA, Lewis DH, Rawling JD, Sanjak M, Belden DS, et al. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis. Quantification of symptoms, signs, strength, and function. *Adv Neurol* 1995;68:163-84.
48. Mitsumoto H. Treatment trials in Amyotrophic Lateral Sclerosis. In: Mitsumoto H, Chad DA, Pioro EP (eds). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Philadelphia: Davis Company, 1998, 329-59.
49. Riviére M, Meininger V, Zeisser P, Munsat T. An analysis of extended survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis treated with riluzole. *Arch Neurol* 1998;55:526-8.
50. Desnuelle C, Dib M, Garrel C, Favier A. A double-blind, placebo-controlled randomized study of an alfa-tocopherol in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *ALS* 2001;2:9-18.