INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Ana Luísa Miranda Siqueira [1]

Adriana Lários Nóbrega Gadioli [2]

RESUMO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica que provoca a paralisia progressiva muscular periférica e respiratória devido a degeneração dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI). Esse acometimento gera impactos negativos na vida desses indivíduos, principalmente em relação aos aspectos físicos, mentais e sociais. A fisioterapia contribui de forma fundamental durante o curso da doença e integra o atendimento multidisciplinar, promovendo o aumento da qualidade de vida e sobrevida desses pacientes. O objetivo dessa revisão bibliográfica foi descrever as principais intervenções fisioterapêuticas na ELA. Realizou-se busca nas bases de dados eletrônicas PubMed (National Library of Medicine),Lilacs (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), Scielo (Scientific Electronic Library Online – Biblioteca Virtual em Saúde) e Google Acadêmico entre os anos de 2004 a 2022. Ao todo, foram incluídos os artigos mais relevantes e excluídos artigos que não abordavam diretamente sobre o tema. Os resultados sugerem a utilização de intervenções como exercícios aeróbicos, resistidos, manobra de empilhamento de ar, exercícios respiratórios, uso de ventilação não invasiva (VNI) e insuflação-exsuflação mecânica. Conclui-se que o uso dessas abordagens fisioterapêuticas são eficazes e viáveis aos pacientes com ELA, a fim de promover benefícios motores e respiratórios, contribuindo para o aumento da qualidade de vida.

Palavras-chaves: Esclerose lateral amiotrófica. Fisioterapia. Reabilitação motora. Reabilitação respiratória. Qualidade de vida.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurological disease that causes progressive muscle paralysis peripheral and respiratory due to degeneration of upper and lower motor neurons. This involvement generates negative impacts on the lives of these individuals, especially in relation to physical, mental and social aspects. Physiotherapy contributes in a fundamental way during the course of the disease and integrates multidisciplinary care, promoting an increase in the quality of life and survival of these patients. The objective of this literature review was to describe the main physiotherapeutic interventions in ALS. A search was carried out in the electronic data-

[1]Graduanda do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Salesiano. E-mail: analuisa.miranda@outlook.com

[2]Graduada em Fisioterapia pela Universidade de Mogi das Cruzes e Mestre em Ciências Fisiológicas pela Universidade Federal do Espírito Santo. E-mail: al.gadioli.com

bases PubMed (National Library of Medicine), Lilacs (Latin American and Caribbean Literature on Health Sciences), Scielo (Scientific Electronic Library Online - Virtual Health Library) and Google Scholar between the years of 2004 to 2022. The results suggest the use of interventions such as aerobic and resistance exercises, air stacking maneuvers, breathing exercises, the use of non-invasive ventilation (NIV) and mechanical insufflation-exsufflation. It is concluded that the use of these physiotherapeutic approaches are effective and viable for patients with ALS, in order to promote motor and respiratory benefits, contributing to an increase in quality of life.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis. Physiotherapy. Respiratory rehabilitation. Motor rehabilitation. Quality of life.

1. INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neurológica fatal caracterizada pela degeneração dos neurônios motores superiores e inferiores, localizados no córtex, no tronco cerebral e na medula espinhal. É uma doença rara e devido a esse acometimento, os principais sintomas são a fraqueza e a atrofia muscular (PASENELLI, 2006) além de hipotonia, disfagia, disartria, limitação das atividades de vida diária (AVDs), insuficiência respiratória e espasticidade, porém as funções cognitivas, sexuais e vesico-esfincterianas permanecem (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

A ELA acomete mais os homens do que as mulheres com proporção de 1,5:1 e possui um mau prognóstico, com sobrevida de 3 anos após o início dos sintomas e 6 meses após o início da disfunção diafragmática, isso quando não é feito o tratamento (Al-Chalabi et al., 2014). Sua etiologia é multifatorial, podendo ser hereditária (autossômica dominante ou recessiva), alimentar e além disso, pode ser causada por processos infecciosos ou tóxicos e idiopáticos (Byrne et al., 2011). É caracterizada por ser devastadora ao sistema nervoso central, e desde 1999, confirmou-se que alguns pacientes com ELA podem apresentar sintomas respiratórios como a hipoventilação noturna ou a falência respiratória, devido a disfunção diafragmática, sendo essa a principal causa de óbito (Al-chalabi et al., 2014). A fraqueza, o mau prognóstico, a perda da independência e o rápido avanço da ELA, geram dificuldades aos pacientes e afetam drasticamente a sua qualidade de vida, impactando aspectos físicos, mentais e sociais, sendo muitas vezes necessário a ajuda de terceiros para a realização das AVDs (Arnulf et al., 2000).

Muitos desses pacientes se sentem um fardo para os cuidadores e familiares o que pode acarretar problemas emocionais. Em vista disso, o tratamento deve ser multiprofissional a fim de envolver o modelo biopsicossocial ao paciente, com apoio de médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais, assistentes sociais, enfermeiros e sendo necessário o uso de medicamentos (Dal Bello Haas et al., 2018), permitindo não só mais autonomia ao paciente, como também o aumento de sobrevida e qualidade de vida, sendo esse o principal tratamento (Van Es et al., 2017).

A contribuição da fisioterapia para esses indivíduos é de fundamental importância e tem papel crucial, já que possui como finalidade a otimização das funções motoras e respiratórias, o aumento da qualidade de vida, a manutenção ou o aumento da força muscular, o retardo do declínio funcional, a melhora das trocas gasosas e também a prevenção de atrofias e de deformidades (Dal Bello Haas et al., 2018). A fisioterapia

domiciliar é bem-vinda a esses pacientes, principalmente em estágios mais avançados da doença, já que evita o deslocamento do paciente, muitas vezes já comprometido, diminui complicações de saúde, diminui os riscos de hospitalização, permite o acompanhamento familiar, mantém a autonomia do paciente, além de ser um atendimento individualizado e humanizado (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021). Esse trabalho tem como objetivo realizar uma revisão bibliográfica, a fim de descrever as principais intervenções fisioterapêuticas na esclerose lateral amiotrófica.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1. Neuropatologia da Esclerose Lateral Amiotrófica

A esclerose lateral amiotrófica, conhecida por doença de Charcot, é uma doença neurológica fatal caracterizada pela degeneração dos neurônios motores localizados no córtex, tronco cerebral e medula espinhal. Afeta drasticamente o sistema motor causando lesão cerebral e morte celular dos neurônios inferiores na medula espinhal, tronco cerebral e dos neurônios superiores no córtex motor (Pasenelli et al., 2006).

Os neurônios motores superiores controlam os neurônios motores inferiores por neurotransmissores que realizam a contração dos músculos voluntários. Sendo assim, o neurônio motor superior realiza sinapses para fazer a contração muscular, seguindo o trajeto de coroa radiada, cápsula interna, tronco encefálico, ponte, bulbo (decussação das pirâmides), trácto-córtico espinhal, neurônio motor inferior - região do corno anterior ((MACHADO, 2006 p.5). Os neurônios motores inferiores do tronco cerebral ativam os músculos da face, boca, garganta, língua e da medula ativam os músculos de membros superiores e inferiores, diafragma e tronco. Em virtude disso, os principais sintomas da ELA são a fraqueza e a atrofia muscular (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

Basicamente, a neuropatologia da ELA é definida como a perda do neurônio motor superior na área 4 de Brodmann e do neurônio motor inferior (neurônios motores alfa nos núcleos motores do tronco encefálico e lâmina Rexed IX dos cornos anteriores nas colunas espinhais). Há a degeneração dos axônios nas vias dos neurônios motores o que leva a uma desenervação muscular (Yamanaka et al., 2011).

A ELA pode ter causa multifatorial que incluem os fatores genéticos (autossômica dominante ou recessiva, guamaniana (devido a hábitos alimentares), secundária (processos infecciosos e tóxicos) e esporádica (idiopáticas) (Byrne et al., 2011). Possui incidência de 1,5 e 2,5 casos por 100.000 habitantes por ano atingindo mais indivíduos homens de 60 e 75 anos, mas os sintomas podem surgir em qualquer fase da vida. Tem prevalência de 6 casos por 100.000 habitantes e o indivíduo com ELA pode sobreviver cerca de quatro a cinco anos após o início dos sintomas em 50% dos pacientes (ABRELA, 2013).

Devido à degeneração das células dos neurônios motores localizados no córtex motor, tronco encefálico e medula espinhal, o indivíduo com ELA tem dificuldade de iniciar o movimento muscular, mas as funções vesico-esfincterianas, sexuais, sensitivas e cognitivas se mantêm preservadas, assim como a inteligência e a memória (ABRELA, 2013).

2.2. Sintomas

A esclerose lateral amiotrófica se divide de acordo com o envolvimento dos NMS e NMI. A ELA clássica ou medular, está relacionada ao acometimento dos neurônios motores logo no início da doença e a forma primária e a atrofia muscular progressiva tem esse envolvimento de maneira precoce, sendo NMS e NMI respectivamente (Turner et al., 2010).

Os fenótipos da ELA se caracterizam de acordo com o nível e parte anatômica do neurônio motor acometido, sendo assim na forma clássica, a fraqueza se inicia devagar, podendo ser nos músculos da face, membros superiores e membros inferiores em que mais tarde, haverá um avanço progressivo, o que gera ao paciente uma expectativa média de vida de 4 anos, sendo atípico uma sobrevida maior ou envolvimento somente do NMS ou NMI. A ELA clássica raramente tem origem nos músculos do tronco ou respiratórios e há a degeneração simultânea dos NMS e NMI. Já na ELA primária predomina a degeneração do moto neurônio superior, em que os sintomas começam nos membros inferiores prosseguindo em direção aos membros superiores e músculos bulbares. Os pacientes com esse tipo de ELA sem a anormalidade da eletroneuromiografia (EMG) durante 4 anos após o início dos sintomas sobrevivem por décadas. A atrofia muscular progressiva tem mais envolvimento do NMI, podendo ocorrer em qualquer parte do copo como início tardio e 30% desses pacientes desenvolvem sintomas do NMS em 18 meses (Turner et al., 2010).

Os fenótipos clínicos da ELA primária e atrofia muscular progressiva são designados a partir do nível da patologia subjacente. As outras são baseadas na região do corpo afetado no surgimento da doença. A ELA de início bulbar (paralisia bulbar) tem origem nos músculos da fala, mastigação e deglutição com maior destruição do NMI, acometendo mais mulheres. Os principais sintomas relatados são o envolvimento cognitivo, expressão emocional alterada e exagera com risco de depressão e a variante pseudobulbar é indicativa do envolvimento maior do NMI (Turner et al., 2010).

A ELA bulbar, há um maior declínio funcional e gradativo a longo prazo, e quando ocorre a degeneração do NMS são gerados sintomas como a incontinência emocional (choro e riso incontroláveis), disartria, disfagia e hiperreflexia. Já a degradação do NMI causa disartria, disfagia e a atrofia da língua. A ELA medular com acometimento do NMS provocam sintomas como a hiperreflexia, espasticidade, sinal de Babinsky e a redução da agilidade do paciente e já no NMI, fraqueza, atrofia muscular, câimbras e fasciculações. Além dos sinais e sintomas neuronais, os pacientes com ELA podem apresentam alterações psicológicas e do sono, sialorreias, constipação, hipoventilação, dor, perda da independência funcional, limitação das AVD´S e de mobilidade (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).
Em ordem decrescente de sintomas prevalentes na ELA, foram relatadas fadiga (90%), rigidez muscular (84%), cãibras musculares (74%), falta de ar (66%), dificuldade para dormir (60%), dor (59%), ansiedade (55%), depressão (52%), saliva aumentada (52%), constipação (51%), efeito pseudobulbar (38%), perda de apetite (37%) e perda de peso (29%) (Nicholson et al., 2017).

Em alguns casos, indivíduos com ELA apresentam, primeiramente, comprometimento respiratório sem sintomas medulares ou bulbares podendo ser sintomas de falência respiratória ou hipoventilação noturna, como dispneia, ortopnéia, distúrbios do sono,

dor de cabeça pela manhã, sonolência excessiva nas horas do dia, anorexia, diminuição da concentração e mudanças no humor (Bourke et al., 2006).

A escala de estadiamento do King´s College indica a progressão da doença e estimula a qualidade de vida com a progressão da ELA. É dividida em 5 estágios, sendo que o estágio 1 se refere aos sintomas iniciais, com uma região funcionalmente acometida, o estágio 2 serão duas regiões funcionalmente acometidas, o estágio 3 com três regiões funcionalmente acometidas, o estágio 4, qualquer estágio acima, porém com necessidade do uso de gastrostomia e ventilação não invasiva (VNI). O último estágio é o 5 e refere-se ao óbito do paciente (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

2.3. Etiologia

Esclerose diz respeito ao endurecimento. Esclerose lateral refere-se ao endurecimento da região lateral da medula espinhal devido a morte dos NMS e a palavra “amiotrófica” à atrofia muscular, devido a morte dos NMI (ABRELA, 2013).

2.4. Diagnóstico

O diagnóstico da ELA pode ser feito de forma precoce ou em indivíduos com longa evolução da doença. Ambos os diagnósticos são feitos a partir dos sintomas do acometimento do NMS e do NMI, sendo assim dividido em algumas categorias. A ELA definitiva (sinais de NMS NMI em três regiões), ELA provável (sinais de NMS e NMI em duas regiões), ELA provável com suporte laboratorial (sinais de NMS e NMI ou sinais de NMS em uma ou mais regiões, associados à evidência de desenervação), ELA possível (sinais de NMS e NMI em uma região somente), ELA suspeita (sinais de NMI em uma ou mais regiões, sinais de NMS em uma ou mais regiões, em ambas devem haver evidência de progressão da doença e ausência de sinais sensitivo). É necessário a realização de exames complementares como a eletroneuromiografia (ENMG) dos 4 membros, havendo assim a presença da desenervação de mais de um segmento e a neuroconducção motora e sensitiva normais. Podem ser solicitados a ressonância magnética (RM) do encéfalo e junção crânio-cervical e caso o paciente tenha algum ente familiar, de primeiro grau, diagnosticado com ELA, será feito o exame genético (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

2.5. Tratamento na esclerose lateral amiotrófica

A ELA faz parte de um grupo de doenças neurodegenerativas com efeito negativo no controle muscular, bem-estar e função causando efeitos significativos ao sujeitos diagnosticados com a doença, relacionados aos quesitos econômicos, sociais, emocionais e familiares (Majmudar et al., 2014).

A qualidade de vida tem sua definição como a compreensão que o indivíduo tem da sua vida, contexto social inserido, associado com os seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações de acordo com às suas condições físicas e emocionais, independência funcional e crenças. E considerando que a ELA não possui cura, esses pacientes necessitam de uma assistência profissional e cuidados específicos e de forma individual. Com isso, no que diz respeito a reabilitação, o principal objetivo é manter o paciente ativo trazendo segurança e eficácia, a fim de promover impactos

positivos e para isso, espera-se uma equipe multidisciplinar que proporcione ao paciente uma prática integral e individualizada, para preservar, manter, desenvolver, restaurar funções, sistemas e qualidade de vida (Majmudar et al., 2014).

Portanto, tratamento deve ser multiprofissional, com uma equipe especializada em diferentes áreas, porém de forma integrada a fim de promover qualidade de vida ao paciente, saúde mental, física e social com apoio de médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais, assistentes sociais, enfermeiros e uso de medicamentos (Dal Bello Haas et al., 2018). Segundo o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica de 2021, o atendimento multiprofissional aumenta a sobrevida aos pacientes com ELA, cerca de 7-24 meses.

> Dentre essas intervenções, a fisioterapia é um recurso terapêutico que visa a melhora da qualidade de vida aos sujeitos com ELA, com programas de tratamento e condutas planejadas para a movimentação funcional e a independência nas AVDs (DAL BELLO HAAS, 2018).

2.6. Fisioterapia respiratória

A insuficiência respiratória e a fraqueza muscular progressiva são sintomas de grande preocupação em pacientes com ELA. A fraqueza muscular respiratória gera tosse ineficaz e a diminuição da força dos músculos inspiratórios que resulta em hipoventilação alveolar, incompatibilidade da ventilação-perfusão e fadiga dos músculos respiratórios, ocorrendo a insuficiência respiratória e até óbito do paciente (Brown & Al- Chalabi, 2017). Devido aos distúrbios respiratórios, a ELA também prejudica o sono e a tosse o que ocasiona a congestão brônquica e infecção (Al-Chalabi et al., 2014).

Na ELA a insuficiência respiratória resulta em diminuição da ventilação, já que provoca retenção do dióxido de carbono e diminuição do oxigênio devido a fraqueza dos músculos inspiratórios e expiratórios, esse acometimento respiratório geralmente é fatal. Além disso, pode ser gerado infecções, fazendo com que haja o aumento de muco, obstruindo as vias aéreas. A eficácia da tosse é diminuída, fazendo com que os músculos expiratórios fiquem em desvantagem (Araújo et al., 2012).

A abordagem terapêutica respiratória é de extrema importância, visto que aumenta a expectativa de vida do paciente, com mais eficácia que o principal medicamento utilizado na ELA, o riluzol. A fisioterapia usa recursos como a manobra de empilhamento de ar, o fortalecimento da musculatura respiratória e dependendo do estágio do paciente, o uso de ventilação não invasiva (VNI) e ventilação invasiva (VI), a fim de manter a integridade das vias áreas, aumentar a capacidade pulmonar, trocas gasosas e trabalho respiratório, remoção de secreção, melhora do sono e diminuição de atelectasia, já que a ELA compromete a força dos músculos inspiratórios e expiratórios (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

A técnica de Air Stacking (AS) – manobra de empilhamento de ar é considerada a 1ª linha de tratamento respiratório na ELA. É utilizado um insuflador manual com uma máscara de silicone no nariz e na boca do indivíduo. O paciente é posicionado a 45º no leito onde realiza uma inspiração profunda sustentando e mantendo a glote fechada, é inserido a máscara e feito as insuflações pelo fisioterapeuta com

inspirações profundas do paciente (o ar é mantido nos pulmões), em seguida é retirado a máscara e o indivíduo realiza a tosse espontânea (Sarmento et al., 2016).

A ventilação mecânica é utilizada quando o indivíduo tem dificuldade para respirar, sendo necessário o ventilador a fim de mover o ar dentro e fora dos pulmões e os tipos de ventilação (invasiva ou não invasiva) diferem na forma como o ar é fornecido. Na ventilação mecânica invasiva (VMI), o ar é fornecido por meio de um tubo inserido na traqueia, boca ou nariz do paciente, sendo usada em casos mais graves e a ventilação mecânica não invasiva (VNI) o ar é lançado através de uma máscara selada em que o paciente pode falar, engolir e possui menos riscos (Fang Luo et al., 2017).

Na VMI e VNI é esperado que a pressão positiva consiga compensar a fraqueza muscular respiratória, afim de recrutar os alvéolos pulmonares para restaurar a ventilação, evitar o colapso de vias aéreas superiores, melhorar a depuração de CO2 do sangue arterial, reverter as atelectasias pulmonares e normalizar a incompatibilidade da ventilação/perfusão. Esses recursos trazem benefícios aos sujeitos com doenças neuromusculares, já que nos pacientes com ELA, a VNI a longo prazo pode proporcionar a melhoria do bem-estar, o aumento da sobrevida, principalmente aqueles sem comprometimento bulbar (Radunovic et al., 2017). É recomendado a VNI como abordagem terapêutica de primeira linha para o manejo da insuficiência respiratória aguda, relacionada ou não a distúrbios neuromusculares, já que evitam a intubação endotraqueal, diminuição do tempo de exposição da pessoa à ventilação mecânica e à UTI, prevenção de infecções pulmonares, barotrauma, estenose traqueal e a necessidade de traqueostomia. (Davidson et al., 2016).

A diretriz atual da Academia Americana de Neurologia sugere iniciar o suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50%. A American Thoracic Society recomenda que sejam seguidos os critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (>45 mmHg), dessaturação de oxigênio no período noturno com índices menores de 88% por 5 minutos seguidos, pressão inspiratória máxima (PImáx) menos que 60 cmH2O e a capacidade vital forçada (CVF) menor que 50% do predito. Os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar são grandes requisitos para a indicação de ventilação. Em casos mais graves, como na ELA bulbar, os indivíduos com quadro grave de sialorreia, disfagia com broncoaspiração e por consequência infecção pulmonar, há indicação de ventilação mecânica invasiva (VMI) com o objetivo de aumentar a qualidade de vida.

2.7. Fisioterapia motora

Devido a progressão dos sintomas da ELA, ocorrem a fraqueza por desuso, atrofia muscular, descondicionamento físico, diminuição das atividades motoras, da força, inatividade, rigidez articular, contraturas e alteração da postura. A fisioterapia motora é um componente integral da equipe multidisciplinar da ELA que reabilita com exercícios aeróbicos, de resistência e alongamentos a fim de não só melhorar e prevenir esse ciclo, mas também para ajudar no bem-estar e nos efeitos positivos cardiovasculares e musculoesqueléticos (Dal Bello Haas et al., 2008).

Em 2002 Dal Bello Haas propôs três níveis de estrutura da ELA para tomada de decisões na doença. O inicial, mesmo com a fraqueza muscular, os indivíduos são independentes, com mobilidade, função e realizam as AVDs. O intermediário há um aumento das limitações das AVDs, avanço progressivo da doença e restrições de participações, sendo necessário os cuidadores. E o último, o tardio, o indivíduo torna-

se totalmente dependente na mobilidade, ocorre sintomas como disartria, disfagia e problemas respiratórios. A dor pode ser sentida na ELA, principalmente nas regiões de cervical, lombar e ombro e podem ser ocasionadas, devido a deficiências musculoesqueléticas, imobilidade, perda da amplitude de movimento (ADM), edema, lesões agudas, cãibras e espasticidade. A fisioterapia nesses casos pode atuar com intervenções, a fim de propor a educação ao paciente e aos cuidadores, prevenção de quedas, conservação de energia, técnicas de posicionamento, alívio de pressão, prevenção de dores, modificação do ambiente, exercícios de ADM e de mobilidade, exercícios aeróbicos, resistidos, respiratórios e alongamentos (Zucchi et al., 2019).

Os efeitos dos exercícios aeróbicos e de resistência continuam sendo controversos para os pacientes com ELA, mas esses podem ter sido fundamentais aos indivíduos com ELA, já que possuem um papel de extrema importância nas doenças neurodegenerativas no quesito saúde e bem-estar e os profissionais de fisioterapia, com a sua formação são aptos para prescreve-los (Dal Bello Haas et al., 2018).

Para Hallum (2004), a fisioterapia motora contribui aos indivíduos com ELA, diminuindo dores e mantendo a integridade do osteomioarticular, neurofuncional ou motora para o fortalecimento, aumento de amplitude de movimento, diminuir deformidades e atrofias, ganho de funcionalidade, minimizar os efeitos da doença e também manter condições físicas preservadas, diminui pressão por longo tempo em decúbito, quedas, constipação, atelectasia, edema, dores e risco de trombose profunda.

O autor citado (HALLUM, 2004) aponta que os exercícios devem ser de movimento ativo, ativo-assistido ou passivo sem gerar fadiga muscular, os exercícios excessivos e com carga provocam fadiga e a progressão da doença, com maior degeneração neuronal.

Para avaliar a funcionalidade dos pacientes com ELA, é utilizado o questionário Amyotrofic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R), que inclui itens de função respiratória, membro superior, membro inferior e bulbar. Possui 12 itens com pontuação de zero a quatro (cada item) e um escore total de zero a quarenta e oito pontos que significam funcionalidade normal e zero a incapacidade (Guedes et al., 2010).

2.8. Fisioterapia domiciliar

A ELA possui um mau prognóstico e o avanço da doença, diminuição da mobilidade, autonomia, dificuldade nas AVDs irão afetar drasticamente a vida do paciente ao ponto de perder a sua independência. Nesses casos, torna-se fundamental a opção terapêutica do atendimento domiciliar, em prol do conforto, aumento da qualidade de vida, da participação familiar e diminuição de custos. Nesse tipo de atendimento será realizado condutas da fisioterapia respiratória e motora. (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

2.9. Medicamento

O medicamento riluzol 50mg é o único eficaz aos pacientes com ELA. Estudos de Bensimon et al mostram um amento da sobrevida desses indivíduos, em que 58% dos pacientes placebo vivos, em comparação com 74% do grupo riluzol, sendo esses portadores da ELA bulbar. O riluzol é um fármaco com efeito neuroprotetor, em que o

paciente ingere 50mg a cada 12 horas (1 hora antes ou 2 horas após a refeição) de longo prazo com o objetivo de melhorar os sintomas bulbares, a função dos membros e a sobrevida. Porém, é contraindicado aos indivíduos com insuficiência renal, hepática, outras doenças do corno anterior medular, gestantes, lactantes e no uso de ventilação assistida. Os pacientes com ELA serão reavaliados a cada 3-4 meses (PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICA DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, 2021).

3. METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão bibliográfica de caráter qualitativo que foi conduzida durante o período de agosto de 2021 a junho de 2022. Foi realizada a busca nas bases de dados eletrônicas PubMed (National Library of Medicine),Lilacs (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), Scielo (Scientific Electronic Library Online – Biblioteca Virtual em Saúde) e Google Acadêmico entre os anos de 2006 a 2022 e utilizando-se as seguintes palavras-chave, tanto em português, como em inglês: esclerose lateral amiotrófica (amyotrophic lateral sclerosis), fisioterapia (physioterapy), atendimento domiciliar (home care), reabilitação respiratória (respiratory rehabilitation), reabilitação motora (motor rehabilitation) exercícios (exercises), treinamento aeróbico (training aerobic), exercício físico terapêutico (therapeutic physical exercise) juntamente com os operadores booleanos AND e OR, sendo selecionados ensaios clínicos, testes controlados e aleatórios que abordava indivíduos com ELA ou com doença neuromuscular (DNM). Ao todo, foram incluídos os artigos mais relevantes e excluídos artigos que não abordavam diretamente sobre o tema.

4. RESULTADOS

Foram selecionados 15 artigos encontrados nas bases de dados Pubmed, Scielo, Medline e Lillacs. Ao todo, observou-se um total de 620 participantes sujeitos a teste, do quais 381 realizaram intervenções contendo avaliações, exercício físico, exercício respiratórios, interrupção da fisioterapia, uso de ventilação não invasiva, técnica de Air Stacking, insuflação–exsuflação mecânica e beathstacking e o restante dos indivíduos fizeram parte do grupo controle. Para apresentar as características e os resultados dos estudos incluídos foi elaborado um quadro contendo título, autor, objetivo e resultado de cada pesquisa.

QUADRO 1- Artigos selecionados nessa pesquisa.

TÍTULO DO ARTIGO	AUTOR / ANO	OBJETIVO	RESULTADOS
Efeitos de um programa de treinamento aeróbico e de força combinada de 12 semanas em pacientes ambulatoriais com esclerose lateral amiotrófica.	Kalron et al., (2021).	Comparar a eficácia de um programa combinado de treinamento aeróbico, de força e de flexibilidade em comparação com o treinamento de flexibilidade sozinho em pacientes com ELA.	A intervenção realizada mostrou-se mais eficaz do que o treinamento de flexibilidade sozinho na preservação da função respiratória, mobilidade e bem-estar.
O papel do exercício aeróbico moderado determinado pelo teste de	Marques Braga et al., (2018).	Avaliar os efeitos do exercício aeróbico moderado com intensidade controlada determinada pelo TCPE e o seu	Foi observado que o exercício aeróbico definido pelo TCPE é viável e pode melhorar o resultado funcional na ELA.

exercício cardiopulmonar (TCPE) na ELA.		papel no estado funcional em pacientes com ELA.	
Eficácia de exercícios domiciliares sem supervisão de fisioterapeutas para pacientes com esclerose lateral amiotrófica em estágio inicial.	Kitano et al., (2018).	Verificar os efeitos de exercícios domiciliares estruturados sem supervisão de um fisioterapeuta em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) em estágio inicial.	O estudo presente verificou que os exercícios domiciliares sem a supervisão do fisioterapeuta podem ser utilizados para aliviar a deterioração funcional em paciente com ELA em estágio inicial.
Programa de exercícios rigorosamente monitorado reduzem a deterioração motora na ELA: resultado preliminares de um estudo controlado randomizado.	Lunetta et al., (2016).	Avaliar o efeito de programas de exercícios estritamente monitorados em pacientes com ELA.	Sugere-se que um programa de exercícios estritamente monitorado pode diminuir significativamente a deterioração motora em pacientes com ELA.
Reabilitação motora de alta frequência na esclerose lateral amiotrófica.	Zucchi et al., (2019).	Avaliar se o regime de exercícios intensivos (IER) diminuiu a progressão da esclerose lateral amiotrófica, medida através da Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica Revisada (ALSFRS-R).	O estudo demostrou que o exercício físico de alta intensidade não foi superior ao grupo controle nos seguintes escores: ALSFRS-R, funções motoras, funções respiratórias, sobrevida, fadiga e qualidade de vida de pacientes com ELA.
Terapia de exercício aeróbico (AET) em pacientes ambulatoriais com ELA.	Van Groenestijn et al., (2019)	Estudar a eficácia da AET associados aos cuidados usuais em comparação aos cuidados usuais isolados em pacientes ambulatoriais com ELA.	A AET associado aos cuidados usuais pode preservar a qualidade de vida e a função respiratória dos pacientes com ELA com características de progressões lenta da doença e com maiores probabilidades de sobrevida.
Benefícios da utilização da técnica de Air Stacking em sujeitos com ELA.	Sarmento et al., (2016).	Avaliar os efeitos agudos da aplicação da técnica de AS no pico de fluxo de tosse (PFT) e volumes pulmonares em indivíduos com ELA.	A técnica de AS mostrou-se eficaz e segura no aumento do PFT e nos volumes pulmonares.
Efeitos a curto prazo do empilhamento de ar e insuflação – exsuflação mecânica (MI-E) na função pulmonar em pacientes com doenças neuromusculares.	Veldhoen et al., (2022).	Estudar o efeito a curto prazo de AS e MI-E na função pulmonar em pacientes com doença neuromuscular.	Foi demostrado que a AS e MI-E melhoram a CVF imediatamente após o tratamento e que o efeito persistiu 1h após o tratamento com MI-E.
Impacto do treinamento de força muscular expiratória (EMST) na esclerose lateral amiotrófica.	Plowman et al., (2019).	Determinar o impacto do EMST na função pulmonar, deglutição e tosse em indivíduos com ELA.	Verificou-se que o EMST foi bem tolerado e trouxe melhorias na pressão expiratória máxima e na deglutição.
Efeitos da ventilação não invasiva (VNI) nos resultados do sono na ELA.	Katzberg et al., (2013).	Estudar os efeitos da VNI sobre os resultados do sono em pacientes com ELA (oxigenação e qualidade geral do sono).	Com o uso da VNI encontrou-se um aumento significativo na oxigenação durante a fase REM, mas não trouxe efeitos significativos na qualidade do sono.

Efeitos da ventilação não invasiva na sobrevida e qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica.	Bourke et al., (2006)	Avaliar o efeito da VNI na qualidade de vida e sobrevida na esclerose lateral amiotrófica.	Com o uso da VNI houve melhora da sobrevida e da qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica sem disfunção bulbar grave.
Exercício respiratório na esclerose lateral amiotrófica.	Pinto et al., (2012).	Avaliar o papel potencial do exercício respiratório através da implementação de treinamento muscular inspiratório específico de pacientes com ELA.	O exercício inspiratório promove uma melhora na ventilação voluntária máxima, fluxo expiratório máximo e pressão inspiratória.
Medidas respiratórias e prescrição de dispositivos de desobstrução das vias aéreas ao longo de 1 ano na ELA.	Tattersall et al., (2020).	Observar o declínio na função respiratória na ELA.	Nesse estudo concluiu-se que as medidas respiratórias na ELA apresentam uma rápida diminuição significativa.
Efeitos da interrupção prolongada das rotinas de reabilitação em pacientes com ELA.	Gonçalves et al., (2021).	Avaliar os efeitos do lockdown, durante a pandemia da COVID-19, nas taxas de funcionalidade e qualidade de vida em pacientes com ELA, comparando dados antes e depois.	Analisado que as interrupções ou desistências de reabilitações, em especial a fisioterapia, podem acelerar o declínio funcional e atenuar a inclinação das escalas aplicadas nos pacientes com ELA.
Correlação de quedas em pacientes com ELA com medidas objetivas de equilíbrio, força e espasticidade.	Wendy E Schell et al., (2019).	Correlacionar medidas clínicas de velocidade, equilíbrio, força e espasticidade e uma escala de avaliação de função autorreferida com a incidência de quedas em indivíduos com ELA.	Foi verificado que a diminuição da força dos membros inferiores tem correlação positiva significativa com o número de quedas em indivíduos com ELA.

Fonte: elaboração própria

5. DISCUSSÃO

O estudo de Kalron et al., (2021) foi realizado com o intuito de comparar a eficácia de um programa combinado com treinamento aeróbico, de força e de flexibilidade em comparação com o treinamento de flexibilidade sozinho em pacientes com ELA. Para isso, os participantes foram avaliados pela escala ALSFRS-R, teste de caminhada de dois minutos (2MWT), sendo esse a fim de verificar a maior distância percorrida pelo paciente em um corredor de 30 metros no tem de dois minutos, o teste de sentar a e levantar de cinco repetições (5STS), cujo o objetivo é sentar e levantar o mais rápido possível cinco vezes, a escala de gravidade de fadiga (FSS), que faz a medição da fadiga em condições neurológicas, o questionário SF-36 contendo perguntas que abrangem o domínio de saúde e além disso foi medido a capacidade vital lenta (CVL) e a capacidade vital forçada (CVF).

Ao final, foram observados os resultados significativos como o aumento da PEmáx, 2MWT, ALSFRS-R e SF-36 (funcionamento físico, fadiga e bem-estar) a favor do grupo intervenção e a diminuição significativa no grupo controle nos quesitos CVL, CVF, PEmÁX, PImáx, 2MWT, ALSFRS-R e SF-36 (funcionamento físico) o que pode ser explicado, já que o exercício físico promove o aumento da capacidade funcional e pulmonar, retarda a perda de junções neuromusculares em risco, fornece proteção das funções do neurônio motor, aumenta a densidade dos vasos sanguíneos e gera a angiogênese, protegendo contra o dano mediado pela ELA às estruturas

neurovasculares. O aumento do bem-estar é importante uma vez que o mal-estar está associado ao aumento da gravidade da doença, como autor cita na pesquisa de Prell et al. Assim, foi verificado que sessões de um programa de treinamento aeróbico, força e flexibilidade foi superior do que somente um treinamento de flexibilidade, havendo ganhos na função respiratória, mobilidade, bem-estar e progressão do paciente com ELA.

Indivíduos diagnosticado com ELA participaram do estudo de Marques Braga et al., (2018) onde demostrou que o exercício aeróbico moderado, determinado pelo teste de exercício cardiopulmonar (TCPE), visa melhorar o estado funcional do paciente com ELA e é considerado seguro a esses indivíduos. O TCPE é um teste realizado a partir de uma esteira acoplada ao analisador de troca gasosa com um sistema de ergoespirometria monitorado. Tal resultado obtido pode ser explicado já que o exercício físico aeróbico possui a característica de utilizar o oxigênio para atender as demandas de energia durante a sua realização sendo extremamente importante a esses pacientes, devido aos benefícios para a saúde, bem-estar, função cardiovascular, respiratória, musculoesquelética, psicológica e aumento da sobrevida. O exercício de intensidade moderada pode ter o efeito de beneficiar o equilíbrio de radical livre e melhorar o metabolismo oxidativo (uma vez que na ELA os neurônios motores são sujeitos a danos oxidativos) da fibra muscular o que gera uma proteção contra esse estresse e desencadeia a excitabilidade neuronal.

Kitano et al., (2018) elaborou dois grupos para estudar a eficácia dos exercícios domiciliares (aeróbico, resistido e alongamento) no estágio inicial da ELA, sem a supervisão do profissional de fisioterapia. Ao final, foi observado que houve um aumento significativo tanto na função respiratória, quanto na escala ALSFRS-R em relação à função bulbar, membro e respiração. Logo, considera-se apto e seguro a utilização dos exercícios domiciliares sem a supervisão do fisioterapeuta em pacientes com ELA no estágio inicial, já que o autor constatou diminuição da deterioração motora e a estabilização do declínio funcional.

Corroborando com o autor acima, o ensaio clínico randomizado de Lunetta et al., (2016) também trouxe o resultado de diminuição significativa na deterioração motora nos pacientes com ELA, além do aumento significativo na escala ALSFRS-R. Esse estudo teve o objetivo de avaliar o efeito de programas de exercícios estritamente monitorados em pacientes com ELA, sendo exercícios ativos e aeróbicos, com o uso do cicloergométrico, e um treinamento dos cuidadores para a realização de exercícios domiciliares passivos. O exercício estritamente monitorado resulta em um declínio da função global menos significativo na ELA com um efeito protetor promovendo benefícios fisiológicos e psicológicos na fraqueza muscular por desuso na ELA, especialmente antes que ocorra a atrofia muscular significativa. Caso o indivíduo com ELA não esteja ativo, ocorre o descondicionamento (perda de desempenho muscular) e fraqueza por falta de uso, efeito prejudicial que agrava a doença, podendo causar a rigidez muscular, articular, contratura e dores. O exercício ativo e passivo com o cicloergométrico parece não ser prejudicial e deve ser sugerido aos pacientes com ELA.

O estudo de Zucchi et al., (2019) concluiu que o exercício físico de alta intensidade (frequência de 5 vezes na semana) não foi superior ao grupo controle nos seguintes escores: ALSFRS-R, funções motoras, funções respiratórias, sobrevida, e qualidade de vida de pacientes com ELA. Porém, o estudo revela um aumento da fadiga no grupo que realizou exercícios intensivos no segundo ano, uma fadiga de início tardio devido ao excesso de perda muscular ou pela proporção maior de pacientes sob esse

protocolo, já os indivíduos que apenas realizaram os cuidados usuais, a fadiga foi menos precisa devido à pouca quantidade de pacientes. A pesquisa relata que o treinamento 2 vezes por semana não é inferior, em termos de eficácia, em comparação a 5 vezes na semana para manter uma boa reserva funcional do paciente, ambos possuem o mesmo efeito benéfico.

Na pesquisa de Van Groenestijn et al., (2019) os autores estudaram a eficácia da um treinamento de exercícios aeróbicos (AET) associados aos cuidados usuais em comparação aos cuidados usuais isolados em pacientes ambulatoriais com ELA. Foi percebido que o AET preservou a função respiratória e a qualidade de vida comparado aos pacientes que desistiram da intervenção AET, sendo esses pacientes com características de uma progressão lenta da doença e uma probabilidade de sobrevida maior, mostrando-se viável a esse subgrupo de pacientes com ELA. Esse tipo de exercício aumenta a capacidade aeróbica em várias doenças musculares, recomendando a preservação de um estilo de vida ativo no estágio inicial da ELA.

Os benefícios da técnica de *Air Stacking* (AS) foram relatados por Sarmento et al., (2016) que mostrou um aumento do pico de fluxo de tosse (PFT), capacidade inspiratória (CI) e capacidade vital (CV). A técnica de AS atua na fase inspiratória através de insuflações profundas, melhorando a relação comprimento-tensão dos músculos expiratórios e pressão de retração pulmonar e da caixa torácica, com volumes de ar de forma rápida e consecutivas após uma inspiração máxima e fechamento da glote, atingindo uma insuflação máxima expandindo o pulmão e gerando um aumento na PFT a fim de eliminar as secreções. Já o aumento do CI e CV é explicado é devido a técnica atuar no recrutamento alveolar e na diminuição do desenvolvimento de microatelectasias. No geral, pacientes com DNM e fraqueza dos músculos respiratórios, estão propensos a morbidades respiratória podendo ocorrer o aumento da produção de muco e tosse ineficaz provocando a obstrução de vias aéreas e mortalidade associada a infecções respiratórias agudas.

No estudo de Veldhoen et al., (2022) foi verificado que a utilização da manobra de Air Stacking e da insuflação–exsuflação mecânica (MI-E) aumentaram a capacidade vital forçada (CVF) imediatamente e que após o uso da MI-E, esse aumento persistiu 1 hora após em paciente com DNM (incluindo indivíduos com ELA). Esse efeito é explicado já que a AS visa a eficácia da tosse aumentando os volumes pulmonares inspiratórios em pacientes com doenças neuromusculares, auxiliando manualmente a inspiração, aumentando o fluxo expiratório (recrutamento de músculos expiratórios). É uma técnica de baixo custo e com disponibilidade. A ineficácia da tosse compromete principalmente a desobstrução das vias aéreas, causa risco de infecções e internações hospitalares. Já a MI-E é utilizado quando a AS já não é eficaz ao paciente, sendo um recurso mais caro. Este, também ajuda na expiração, utilizando a pressão inspiratória positiva que é rapidamente seguida por uma pressão expiratória negativa, essa mudança de pressão imita as mudanças de fluxos que ocorrem na tosse, removendo as secreções brônquicas. Ambos os recursos melhoram a tosse imediatamente após o tratamento. O autor sugere possível explicação neuromuscular para a melhora persistente após 1 hora, já que a maioria do grupo MI-E apresentava atrofia muscular espinhal (AME).

Na pesquisa de Plowman et al., (2019) foi feito treinamento de força muscular expiratório (EMST) de intensidade leve a moderada em casa a fim de verificar o impacto na função pulmonar, deglutição e tosse em pacientes com ELA no início da doença, em que o grupo placebo simulou o EMST com a mola interna removida. No estudo abordado, foram observados efeitos positivos na pressão expiratória máxima

(PEMáx) e na ingestão e a manutenção do PFT e na deglutição. O pico de fluxo de tosse se manteve estável e ficou mais fraco em quem não realizou esse treinamento, ou seja, foi significativo já que pacientes com ELA tem dificuldade de gerenciar a secreção e possuem um acúmulo de muco nas vias aéreas inferiores. O grupo controle piorou o quesito deglutição, mas se manteve preservado para o grupo EMST, uma vez que houve a ativação dos músculos submentoniano, língual, palatino, velofaríngeo e faríngeo a fim de gerar uma pressão adequada para facilitar o transporte do bolo alimentar. Logo, é possível notar que é um programa de treinamento de força muscular expiratório simples não invasivo, domiciliar em que mantem e melhora a função a curto prazo.

Katzberg et al., (2013) avaliaram o efeito da VNI com pressão positiva em dois níveis durante o sono em paciente com ELA, com indicação por disfunção respiratória e comprometimento do sono. Assim, foi percebido um aumento na oxigenação durante a fase REM do sono, visto que a VNI ajuda a reverter a queda máxima da saturação de oxigênio nesses pacientes. A dessaturação de oxigênio ocorre mais no sono REM em pacientes com ELA já que possuem a atonia de músculo acessório. Consequentemente, o diafragma se torna o único músculo respiratório funcional, logo a utilização da VNI ajuda no aumento da oxigenação, porém esse estudo não trouxe efeitos significativos no aumento de sobrevida, ao contrário da pesquisa de Bourke et al., (2006) que em sua pesquisa, avaliou o efeito da VNI na qualidade de vida e sobrevida na esclerose lateral amiotrófica. Em resumo, notou-se que o uso desse recurso, promoveu benefícios como o aumentou a sobrevida em 7 meses dos pacientes, promoveu melhora na qualidade de vida, retardou a deterioração da função respiratória, gerou qualidade de vida em relação ao sono, trouxe efeitos positivos nos parâmetros gasométrico e sintomas associados a hipercapnia.

Na população total, o uso da VNI apresentou maiores médias de melhoria nos domínios de saúde mental, vitalidade energética e percepção geral da saúde. No comprometimento bulbar grave, trouxe diminuição da dispneia, isolamento social e sintomas relacionados ao sono, porém não houve melhoria na sobrevida. E nos indivíduos com a função bulbar normal ou moderada prejudicada, o aumento da sobrevida foi grande e muito maior do que comparado ao uso do medicamento riluzol (2-3 meses). Logo, em relação aos pacientes com comprometimento respiratório e a função bulbar normal ou moderada prejudicada, a VNI proporcionou melhora na sobrevida e na qualidade de vida.

Os autores Tattersall et al., (2020) realizaram a avaliação respiratória dos pacientes com ELA e a partir dessas medidas, foram prescritos dispositivos de desobstrução das vias aéreas de forma individual. Em virtude disso, foi utilizado o sniff nasal que avalia a força muscular inspiratória, a capacidade vital lenta, sendo realizada por inspirações e expirações de forma lenta, o peak flow, capaz de avaliar a força da tosse com uma máscara, a escala ALSFRS-R, taxa de infecção torácica e o uso de antibiótico. Observou-se que quando os escores dos pacientes indicavam uma fraqueza muscular respiratória significativa, os autores fizeram o uso dos dispositivos de insuflação-exsuflação mecânica, no qual é caracterizado por ser um recurso não invasivo que aplica pressões positivas e negativas nas vias aéreas e o breathstacking que maximiza o volume de ar inalado fazendo o uso de uma bolsa de ressuscitação combinada com uma máscara, ambos a fim de desobstruir as vias aéreas e consequentemente provocar um aumento da tosse. Quando esses dispositivos foram prescritos, os medidores respiratórios foram registrados. Mas, ao longo de 1 ano verificou-se que os pacientes que receberam o dispositivo de desobstrução

apresentaram médias respiratórias muito baixas em relação a quem não recebeu, observado nos valores de peak flow, sniff nasal, capacidade vital lenta e ALSFRS-R que mantiveram em declínio, confirmando que medidas respiratórias na ELA diminuem rapidamente.

Pinto et al., (2012) avaliou dois grupos de pacientes com ELA do sexo masculino que realizaram um treinamento muscular inspiratório (IMT) ativo 2 vezes por dia durante 8 meses e o grupo controle executou exercícios placebos nos primeiros quatro meses e depois exercícios ativos no segundo período de 4 meses. O exercício inspiratório promoveu uma melhora na ventilação voluntária máxima, fluxo expiratório máximo e pressão inspiratória. Exercitar os músculos ventilatórios são importantes em doenças que causam diminuição da força e da resistência desses músculos, sendo um protocolo útil e seguro na prevenção dos sintomas respiratórios nos estágios iniciais da ELA, porém o autor sugere que sejam feitos mais estudos com o tema.

A pesquisa de Gonçalves et al., (2021) propôs a análise dos efeitos da interrupção prolongada das rotinas de reabilitação em pacientes com ELA. Essa interrupção foi causada devido a pandemia do vírus da COVID-19, uma vez que ações de distanciamento social, bloqueio temporário e fechamento de instalações não essenciais, para minimizar os riscos de exposição principalmente nos pacientes com ELA, foram aplicadas. Os autores verificaram que houve uma diminuição progressiva significativa não só na escala ALSFRS-R (subdomínios bulbar, membros superiores e inferiores), como também na escala de forma curta de qualidade de vida específica para ELA (ALSSQOL-SF), sendo essa um instrumento global de qualidade de vida para pessoas com essa doença. Além disso, foi percebido um aumento no escore na escala de gravidade de fadiga (FSS). Em visto disso, é possível dizer que rotinas de reabilitação, interrompidas pelo lockdown podem ter acelerado a diminuição do declínio funcional nas habilidades motoras dos pacientes com ELA, trazendo consequências como a diminuição da qualidade de vida e o aumento da fadiga, sendo essas por sua vez, consequências da falta de treinamento e a progressão da fraqueza natural da esclerose lateral amiotrófica. Esse estudo pode ser implicado aos pacientes que pensem em abandonar ou interromper as rotinas de reabilitação de fisioterapia.

Wendy E Schell et al., (2019) realizaram um estudo a fim de verificar os fatores de risco que contribuem para quedas em indivíduos com ELA. Sendo assim, os fisioterapeutas realizaram avaliações contendo testes de velocidade de marcha, em que o indivíduo percorre, no seu ritmo, uma distância de 20 pés em uma superfície plana, coletaram o histórico de quedas nos últimos 3 meses, aplicaram a escada ALSFRS-R, a escala de equilíbrio de Berg (contém 14 itens a fim de prever quedas), verificaram a força dos membros inferiores (os músculos dos membros inferiores foram avaliados na posição de resistência à gravidade e depois sem a gravidade, de acordo com o livro do autor Kendall) e a espasticidade muscular pela Escala de Ashworth Modificada. Ao final, percebeu-se que a diminuição da força dos membros inferiores foi um fator positivo para o número de quedas nos sujeitos com ELA. Certamente, as quedas podem levar a resultados negativos para a saúde do paciente, visto que provoca aumento de gastos, lesões, internações hospitalares, perda de independência, inatividade e até mortalidade. Com isso, o autor sugere algumas intervenções como o treinamento funcional, retreinamento de equilíbrio, educação sobre prevenção de quedas e a modificação do ambiente domiciliar do paciente.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta revisão bibliográfica apresentou artigos sobre estudos acerca das intervenções fisioterapêuticas nos pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Dessa forma, é possível concluir que primeiramente, cabe-se ao fisioterapeuta a realização de uma avaliação do paciente com ELA, antes de qualquer tipo de intervenção. Os exercícios físicos, exercícios respiratórios, uso da ventilação não invasiva, Air Stacking e insuflação–exsuflação mecânica são eficazes e de extrema importância para esses pacientes já que promovem o aumento da sobrevida, funcionalidade, ventilação pulmonar, oxigenação, função respiratória, pico de fluxo de tosse, aumento ou preservação da qualidade de vida e diminuição da deterioração motora. Em vista disso, a interrupção prolongada da fisioterapia, pode agravar os sintomas, contribuindo para o mau prognóstico da doença. Contudo, ainda é escasso estudos envolvendo essa população, sendo necessário a realização de mais pesquisas de intervenções com indivíduos com ELA.

REFERÊNCIAS

Al Chalabi A, Calvo A, Chio A, Colville S, Ellis CM, Hardiman O, Heverin M, Howard RS, Huisman MHB, Keren N et al. Análise da esclerose lateral amiotrófica como um processo de várias etapas: um estudo de modelagem populacional. Lancet Neurol. 2014; 13 : 1108 – 13.

Anna Caroline Marques Braga, Anabela pinto, Susana Pinto, Mamede de Carvalho, “O papel do exercício aeróbico moderado determinado pelo teste de esforço cardiopulmonar na ELA”, Neurology Research International, vol. 2018, Artigo ID 8218697 , 10 páginas, 2018. Disponível em: https://doi.org/10.1155/2018/8218697. Acesso em: 01 dezembro 2021.

Araujo PR, Resqueti VR, Nascimento Junior J, et al. Referência de valor do sniff nasal na pressão inspiratória em sujeitos saudáveis no Brasil. Jornal brasileiro de pneumologia: publicação oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisilogia 2012; 38 (6): 700-7.

Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Attali V, Behin- Bellhesen V, Meininger V, Derenne JP. Distúrbios do sono e função diafragmática em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Sou. J . Respir. Crítico. Cuidado Med. 2000; 161: 849 – 56.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. Esclerose Lateral Amiotrófica. São Paulo, 2013. Disponível em: http://www.afagbrasil.org.br/wp-content/uploads/2014/03/Esclerose-Lateral-Amiotr%C3%B3fica-ELA.pdf . Acesso: 01 dezembro 2021.

Bello-Haas VD. Fisioterapia para indivíduos com esclerose lateral amiotrófica: insigths atuais. Degener Neurol Neuromuscul Dis. 2018 Jul 16;8: 45-54. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6065609/. Acesso: 01 maio 2022.

Bourke, SC.; Tomlinson, M.; Williams, TL.; Efeitos da ventilação não invasiva na sobrevida e qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Lancet Neurol 2006; 5: 140 – 147. Disponível em:

https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422(05)70326-4/fulltext. Acesso em: 01 abril 2022.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília, 2021. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Protocolos/Publicacoes_MS/20210713_Publicacao_ELA.pdf . Acesso em: 01 dezembro 2021.

Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med. 2017;377(2): 162-72. Disponível em: https://doi.org/10.1056/nejmra1603471. Acesso em: 15 maio 2022.

Byrne S, Walsh C, Lynch C, Bede P, Elamin M, Kenna K, McLaughlin R, Hardiman O. Taxa de esclerose lateral amiotrófica familiar: uma revisão sistemática e meta-análise. J . Neurol. Neurocirurgia. Psiquiatria 2011: 82 : 623 – 7.

Dal Bello Haas V, Florence JM, Krivickas L. Exercício terapêutico para pessoas com esclerose lateral amiotrófica ou doença do neurônio motor. Cochrane Ver 2008; 2: CD005229.

Dal Bello Haas V. Uma estrutura para reabilitação em doenças degenerativas: planejamento de cuidados e maximização da qualidade de vida. Relatório Neurol. 2002; 26 (3): 115-129. Disponível em: https://journals.lww.com/jnpt/abstract/2002/26030/a_framework_for_rehabilitation_of.3.aspx. Acesso em: 04 de abril de 2022.

Davidson AC, Banham S, Elliott M, Kennedy D, Gelder C, Glossop A, et al. BTS/ICS guideline for the ventilatory management of acute hypercapnic respiratory failure in adults. Thorax .2016; 71(suppl 2): ii l – 35.

Gonçalves F, Magalhães B. Efeitos da interrupção prolongada das rotinas de reabilitação em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Palliat Support Care. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33942709/ Acesso em: 15 maio 2022.

Guedes K, Pereira C, Pavan K, Valerio BC. Adaptação e validação da ALS escala funcional rating? Em português. Arq Neuropsiquiatr 2010;68 (1): 44-7.
Hallum A. Doenças neuromusculares. In: Umphred DA. Reabilitação Neurológica. 4ª. Ed. São Paulo: Manole, 2004, 384-440.

Hallum A. Doenças neuromusculares. In: Umphred DA. Reabilitação Neurológica. 4ª. Ed. São Paulo: Manole, 2004, 384-440.

Katzberg HD.; Selegiman A.; Guion L.; Yuan N.; Cho SC.; Katz JS.; et al. Efeitos da ventilação não invasiva nos resultados do sono na esclerose lateral amiotrófica. J Clin Sleep Med. 2013; 9 (4): 345-51. Disponível em: https://jcsm.aasm.org/doi/10.5664/jcsm.2586. Acesso em: 07 abril 2022.

Kalron, A., Mahameed, I., Weiss, I. et ai. Efeitos de um programa de treinamento aeróbico e de força combinado 12 semanas em pacientes ambulatoriais com esclerose lateral amiotrófica: um estudo controlado randomizado. J Neurol 268, 18571866 (2021). Disponível em: https:// doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z. Acesso em: 26 maio 2022.

Kitano, K.; Asakawa, T.; Kamide, N.; Yorimoto, K.; Yoneda, M.; Kikuchi, Y.; Sawada, M.; Komori, T. Eficácia de exercícios domiciliares sem supervisão de fisioterapeutas para pacientes com esclerose lateral amiotrófica em estágio inicial: Um estudo piloto. Arco. Física Med. Reabil. 2018 , 99 , 2114-2117. Disponível em: https://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(18)30180-1/fulltext. Acesso em: 01 março 2022.

LINDEN Junior, E. et al. Esclerose Lateral Amiotrófica: artigo de atualização. Fisioterapia em ação, Santa Catarina, out. 2016. Diponível em: https:// portalperiodicos.unoesc.edu.br. Acesso em: 01 dezembro 2021.

LUCHESI Fontes, K.; SILVEIRA, Costa I.; Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. Codas, Santa Catarina 2018;30(5):e20170215 . Disponível em: https://www.scielo.br/j/codas/a/Fh8jJK4VPB65V8Wkbx45S8p/?format=pdf&lang=pt. Acesso em: 20 outubro 2021.

Lunetta C., Lizio A., Sansone V., Cellotto N., Massimo E. Programas de exercícios rigorosamente monitorados reduzem a deterioração motora na ELA: resultados preliminares de um estudo controlado randomizado. Jornal de Neurologia. 2016. 263 (1), 52-60. Disponível em: https://scholar.google.com/scholar_lookup?title=Massimo+CorboStrictly+monitored+exercise+programs+reduce+motor+deterioration+in+ALS:+Preliminary+results+of+a+randomized+controlled+trial&author=Lunetta,+C.&author=Lizio,+A.&author=Sansone,+V.A.&author=Cellotto,+N.M.&author=Maestri,+E.&author=Bettinelli,+M.&author=Gatti,+V.&author=Melazzini,+M.G.&author=Meola,+G.&publication_year=2016&journal=J.+Neurol.&volume=263&pages=52%E2%80%9360&doi=10.1007/s00415-015-7924-z#d=gs_qabs&t=1650890617131&u=%23p%3DPS1tV6qpHDAJ Acesso em: 10 maio 2022.

Luo F, Annane D, Orlikowski D, He L, Yang M, Zhou M, Liu GJ. Ventilação invasiva versus ventilação não invasive para insuficiência respiratória aguda na doença neuromuscular e desordem da parede torácica. Cochrane Database Syst Ver. 2017. Disponível em: https://www.cochranelibrary.com/content?templateType=full&urlTitle=/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD008380.pub2&doi=10.1002/14651858.CD008380.pub2&type=cdsr&contentLanguage= Acesso em: 10 maio 2022.

MACHADO, Ângelo B.M Neuroanatomia Funcional. 2ª edição. São Paulo: Atheneu, 2006.

Majmudar, S., Wu, J., Paganoni, S. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: porque isso importa. Nervo Muscular. 2014. 50 (1), 4-13. Acesso em: https:// doi.org/10.1002/mus.24202. Disponível: 28 maio 2022.

Nicholson K, Murphy A, Mcdonnell E, et al. Melhorando o gerenciamento de sintomas para pessoas com esclerose lateral amiotrófica. Nervo Muscular. 2017; 57 (1): 20-24. Disponível em: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.25712 . Acesso em: 30 abril 2022

Pasinelli, P, Brown, RH. Biologia molecular da esclerose lateral amiotrófica: insights da genética. Nat Rev Neurosci. 2006; 7:710 – 723.

Pinto, S.; Swash, M.; Carvalho, M.D. Exercício respiratório na esclerose lateral amiotrófica. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2012; 13, 33-43. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482968.2011.626052. Acesso em: 01 abril 2022.

Plowman, E. K.; Tabor-Gray, L.; Rosado, M.; Vasilopoulos, T.; Robison, R.; Chapin, J. L.; Gaziano, J.; Vu, T.; Gooch, C. Impacto do treinamento de força muscular expiratória na esclerose lateral amiotrófica. Nervo Muscular 2019, 59, 40-46. Disponível em: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/mus.26292. Acesso em: 20 março 2022.

Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassngton R, Mustfa M. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2017, Issue 10. Acesso em: 05 maio 2022.

Sarmento, A; Resqueti, VR; Saturnino L; Fregonezi, GAF; Aliverti, A; Dourado-Júnior ME; Dornelas de Andrade, AF. Benefícios da utilização da técnica de Air Stacking em sujeitos com esclerose lateral amiotrófica. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation. 2016. Disponível em: https://repositorio.ufrn.br/handle/123456789/22625. Acesso em: 20 março 2022.

Schell WE, Mar VS, Da Silva CP. Correlação de quedas em pacientes com ELA com medidas objetivas de equilíbrio, força e espasticidade. NeuroRehabilitation. 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30714981/ Acesso em: 15 maio 2022.

Tattersall R, Murray D, Heverin M, Rooney J, Tobin K Vance R, Hardiman O, Meldrum D. Medidas respiratórias e prescrição de dispositivo de desobstrução das vias aéreas ao longo de 1 ano na ELA. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31823661/ Acesso em: 20 maio 2022.

Turner MR, Barnwell J, Al-Chalabi A, Eisen A (2010). A via de dignóstico e prognóstico na esclerose lateral amiotrófica de início bulbar. J Neurol Sci 294 : 81-85. Disponível em: https://doi.org/10.1016/j.jns.2010.03.028. Acesso em: 28 maio 2022.

Van Es, Ma, Hardiman, O., Chio, A., Al-Chalabi, A., Pasterkamp, RJ, Veldink, JH, & Van den Berg, LH (2017). Esclerose lateral amiotrófica. Lancet, 390 (10107), 2084-2098.

Veldhoen ES, Vercoelen F, Ros L, Verweij-van den Oudenrijn LP, Wosten-van Asperen RM, Hulzebos EH, Bartels B, Gaytant MA, van der Ent K, Ludo van der Pol W. Efeito a curto prazo do empilhamento de ar e insuflação-exsuflação mecânica na função pulmonar em pacientes com doenças neuromusculares. Chron Respir Dis. 2022. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9024083/. Acesso em: 06 maio 2022.

Yamanaka K. 2011. Células gliais na esclerose lateral amiotrófica. Neurol Res Int 2011: 718987. Disponível em: doi: 10.1155/2011/718987. Acesso em: 01 maio 2022.

Zucchi E., Vicente M., Malagoli C., Fini N., Gessani A., Fasano A., Rizzi R., Sette E.; Cavazza S., Fiocchi A., Buja S (2019). Reabilitação motora de alta frequência na esclerose lateral amiotrófica: um ensaio clínico randomizado. Neurologia Clínica e Translacional/volume 6, ed 5. Disponível em: https://doi.org/10.1002/acn3.765. Acesso em: 06 maio 2022.