

UNIVERSIDADE SANTO AMARO

Curso de Fisioterapia

Ana Cláudia Rodrigues Gomes

**ATUAÇÃO DA FISIOTERAPIA NA ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA: REVISÃO DE LITERATURA**

São Paulo

2022

Ana Cláudia Rodrigues Gomes

**ATUAÇÃO DA FISIOTERAPIA NA ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA: REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia da Universidade Santo Amaro – UNISA, como requisito parcial para obtenção do título Bacharel em Fisioterapia.

Orientador: Prof.^a Dra. Camila Sotello Raymundo.

São Paulo

2022

G612a Gomes, Ana Cláudia Rodrigues.

Atuação da fisioterapia na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura / Ana Cláudia Rodrigues Gomes. — São Paulo, 2022.

25 p.: il., color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharelado em Fisioterapia) — Universidade Santo Amaro, 2022.

Orientadora: Dr.^a Camila Sotello Raymundo.

1. Fisioterapia. 2. Esclerose. 3. Esclerose Lateral Amiotrófica.
I. Raymundo, Camila Sotello, orient. II. Universidade Santo Amaro.
III. Título.

ANA CLÁUDIA RODRIGUES GOMES

ATUAÇÃO DA FISIOTERAPIA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:
REVISÃO DE LITERATURA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia da Universidade Santo Amaro – UNISA, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia. Orientadora: Prof.^a Dra. Camila Sotello Raymundo.

São Paulo, 09 de novembro de 2022

Camila S. Raymundo

Prof.^a Me. Orientador

Conceit Final: _____

9,0 (nove)

I. Raymundo, Camila Sotello, orient. II. Universidade Santo Amaro.
III. Título.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente á Deus, pela minha vida, e por me ajudar a enfrentar todos os obstáculos encontrados ao longo do curso. À minha família por ter me incentivado no decorrer dessa trajetória, pelo amor, carinho, ensinamentos e por não medirem esforços para que eu pudesse ter essa oportunidade. Agradeço aos meus amigos, sobretudo aqueles que eu ganhei no período da graduação, por torcerem por mim, me ajudarem, pelas palavras bonitas e muitos momentos de descontração. À minha orientadora, em especial por toda paciência que teve comigo, e orientações sobre o trabalho.

RESUMO

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa e heterogênea progressiva que afeta os neurônios motores superiores (NMS) e os neurônios motores inferiores (NMI). Assim sendo, os indivíduos que apresentam ELA, tem distúrbios como hipotonia, disartria, disfagia, sialorreia, atrofia, fraqueza, eventualmente paresia até paralisia de todos os músculos. Apesar de não ter cura, a reabilitação é um componente ideal, sendo a fisioterapia o elemento principal.

Objetivo: Analisar e indicar na literatura formas de atuação dos profissionais fisioterapeutas em indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Metodologia:**

Trata-se de uma revisão de literatura, na qual foram analisados artigos de ensaio clínico randomizados e revisões sistemáticas, das bases de dados PubMed (National Library of Medicine), SciELO (Scientific Electronic Library Online), LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde) via BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PEDro (Physiotherapy Evidence Database) e COCHRANE, no período de busca de janeiro até abril de 2022, nas línguas portuguesa e inglesa.

Resultado e Discussão: Após a coleta de dados e seleção cautelosa foram inclusos 8 artigos que abordaram intervenções fisioterapêuticas na ELA, como exercícios físicos aeróbicos, de força, resistência, respiratórios como o treinamento muscular inspiratório (TMI) e o uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI).

Conclusão: Pôde-se concluir então que a atuação da fisioterapia na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) pode ser muito útil quando obtém um diagnóstico precoce da doença e um início precoce no tratamento, assim adquirindo efeitos positivos na qualidade de vida, melhorando a função respiratória, o declínio da perda de função motora, a diminuição da espasticidade, tendo um ganho maior de mobilidade e autonomia nas atividades de vida diárias (AVDs).

Palavras-chaves: Esclerose Lateral Amiotrófica e fisioterapia.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive heterogeneous neurodegenerative disease that affects upper motor neurons (UMNs) and lower motor neurons (LMNs). Therefore, individuals with ALS have disorders such as hypotonia, dysarthria, dysphagia, sialorrhea, atrophy, weakness, eventually paresis and even paralysis of all muscles. Although there is no cure, rehabilitation is an ideal component, with physical therapy being the main element. **Objectives:** To analyze and indicate in the literature forms of action of physical therapists in individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Methodology:** This is a literature review, in which randomized clinical trials and systematic reviews were determined from the databases PubMed (National Library of Medicine), SciELO (Scientific Electronics Library Online), LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde) via BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PEDro (Physiotherapy Evidence Database) and COCHRANE, in the search period from January to April 2022, in Portuguese and English. **Results and discussion:** After data collection and careful selection 8 articles were included that addressed physiotherapeutic interventions in ALS, such as aerobic, strength, resistance, respiratory exercises such as inspiratory muscle training (IMT) and the use of non-invasive mechanical ventilation (NIV). **Conclusion:** It can be concluded then that the performance of physiotherapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) can be very useful when obtaining an early diagnosis of the disease and an early start in treatment, thus acquiring positive effects on quality of life, improving respiratory function. , the decline in the loss of motor function, the decrease in spasticity, having a greater gain in mobility and autonomy in activities of daily living (ADLs). **Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis, physical therapy.

Lista de abreviatura

ALSFRS	Escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica
AVDs	Atividades da vida diária
BTX-A	Toxina botulínica tipo A
CVF	Capacidade vital forçada
ECRs	Ensaio clínicos randomizados
EGF	Escala de Gravidade da Fadiga
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
NMI	Neurônios motores inferiores
NMS	Neurônios motores superiores
TC6M	Teste caminhada de 6 minutos
TMI	Treinamento muscular inspiratório
TRVP	Treinamento de recrutamento de volume pulmonar
VNI	Ventilação mecânica não invasiva

SUMÁRIO

<u>1. INTRODUÇÃO</u>	1
<u>2. OBJETIVOS</u>	3
<u>2.1 Geral</u>	3
<u>2.2 Específicos</u>	3
<u>3. METODOLOGIA</u>	4
<u>4. RESULTADOS</u>	5
<u>5. DISCUSSÃO</u>	9
<u>6. CONCLUSÃO</u>	13
<u>REFERÊNCIAS</u>	14

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa e heterogênea progressiva, também conhecida como doença do neurônio motor que afeta os neurônios motores superiores (NMS), localizados no córtex, e inferiores (NMI) que estão no tronco encefálico e na medula espinhal.¹ A ELA causa uma degeneração as células do corno anterior da medula, do núcleo motor dos nervos cranianos do tronco encefálico e das vias cortico-espinhais e cortico-bulbares que ao serem atingidas levam à ter sintomas como problemas de respiração, disartrofonía, disfagia, fraqueza muscular caracterizada por dificuldade de iniciar e controlar o movimento muscular, quedas e eventualmente paresia até paralisia de todos os músculos do corpo de forma irreversível, porém as funções cognitivas, sensitivas, vésico-esfincterianas e sexuais não são comprometidas.^{1,2}

Esse distúrbio tem um prognóstico para a maioria de 3 a 5 anos, e geralmente a morte se dá por insuficiência respiratória, contudo, 10% dos casos apresenta uma progressão mais lenta da doença, fazendo com que tenham 10 anos ou mais de vida.² A doença é mais comum em pacientes entre 55 a 75 anos de idade, e no sexo masculino com de razão 1:1,8 entre homens e mulheres, o início da doença antes dos 30 anos, chamado de início juvenil esporádico, só é encontrado em 5% dos casos.^{3,4}

De acordo com um estudo recente, a ELA é uma das doenças neurodegenerativas mais importantes, ao lado de Parkinson e Alzheimer. No Brasil a incidência é 0,4 por 100.000 habitantes e a prevalência varia de 0,9 a 1,5 por 100.000 habitantes. A prevalência global varia entre 4 e 6 casos por 100.000 habitantes, e é relativamente uniforme nos países ocidentais.^{5,6}

A etiologia da ELA é multifatorial, incluindo fatores ambientais e genéticos. Podendo ser classificada de acordo com suas características etiológicas, como: ELA esporádica, para as formas idiopáticas, a ELA familiar, possivelmente de causa hereditária de forma autossômica dominante ou recessiva e a ELA do subtipo Bulbar que é associado ao comprometimento dos neurônios do tronco cerebral, incluindo a musculatura de inervação bulbar.⁵

Os sinais e sintomas que esses indivíduos podem apresentar são: espasticidade, reflexos tendinosos hiperativos, clonus, sinal de Babinski que aparecem por conta de alterações no NMS; hipotonia, disartria, disfagia, sialorreia,

atrofia, fraqueza, sinais bulbares e câibras musculares que aparecem por conta de alterações no NMI^{1,5}.O comprometimento funcional geralmente começa nas extremidades, especialmente nos membros superiores, e então progride para os membros inferiores, tronco, musculatura faríngea e respiratória. Sendo assim com o passar do tempo indivíduos com ELA começam a ter limitações ou incapacidade permanente em suas realizações de atividades de vida diárias (AVDs) por conta dos sintomas apresentados.⁷

As alterações na ELA não seguem um padrão definido de manifestação, mas três estágios de acometimento podem ser identificados durante a progressão da doença: (1) o estágio inicial é definido como o estágio independente em que o indivíduo realiza suas atividades de vida diárias (AVDs) sem auxílio; (2) o estágio intermediário, definido como o estágio semidependente em que os indivíduos com ELA precisam de ajuda em algumas de suas tarefas diárias; e (3) o estágio final, denominado estágio dependente, onde os indivíduos requerem assistência quase completa.⁸

Até o momento não há cura para doença, conseqüentemente o tratamento visa minimizar os sintomas preconizando-se a atuação da equipe multidisciplinar sendo que a fisioterapia possui um papel importante na equipe, pois o atendimento da ELA é intrinsecamente “reabilitador”, onde a reabilitação é definida como o processo de ajudar as pessoas a atingirem seu potencial máximo, apesar da presença de uma deficiência, ou seja, a fisioterapia está bem fundamentada nos conceitos de reabilitação adaptando-se as necessidades dos indivíduos com ELA, com foco no manejo de sintomas e na maximização da função e qualidade de vida.^{9,10}

Levando em consideração a importância da fisioterapia, a literatura científica mostra as abordagens fisioterapêuticas na ELA em três tipos: paliativa, diminuindo o quadro algico e os danos que afetam a integridade osteomioarticular; neurofuncional ou motora, melhorar condições físicas preservadas e manter a funcionalidade; e respiratória, garantindo uma boa capacidade pulmonar e ventilatória.⁸ Ainda assim, existem poucos estudos que mostram a atuação da fisioterapia diante da Esclerose Lateral Amiotrófica. Em razão disso, houve o interesse em indicar as formas de atuação dos profissionais fisioterapeutas, por meio de uma revisão de literatura.

2. OBJETIVOS

2.1 Geral

- Analisar e indicar na literatura formas de atuação dos profissionais fisioterapeutas em indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica.

2.2 Específicos

- Investigar quais são as formas de assistência prestada pelo fisioterapeuta diante ao indivíduo com Esclerose Lateral Amiotrófica.
- Verificar os resultados dos planos fisioterapêuticos em indivíduos com esclerose lateral amiotrófica.

3. METODOLOGIA

Este estudo trata-se de uma revisão da literatura científica, que é um método de grande relevância para o âmbito da saúde, por proporcionar uma síntese do tema investigado. Para desenvolver esse trabalho foram pertinentes seis etapas: Identificação do tema e escolha da questão de pesquisa; busca na literatura estabelecendo os critérios de inclusão e exclusão; extração de dados dos artigos selecionados; análise dos estudos incluídos; discussão dos resultados e apresentação da revisão.

A questão norteadora de pesquisa foi: Qual é a atuação da fisioterapia em indivíduos com esclerose lateral amiotrófica? Foi utilizada a estratégia PICO para composição dessa questão tendo: (P) pacientes com ELA, (I) atuação da fisioterapia, (Co) cuidados paliativos.

O referencial bibliográfico foi feito por meio de buscas nas seguintes bases de dados eletrônicas: PubMed (National Library of Medicine), SciELO (Scientific Electronic Library Online), LILACS (Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde) via BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), PEDro (Physiotherapy Evidence Database) e COCHRANE. As buscas foram realizadas no período de janeiro a abril de 2022. Foram utilizados os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) em inglês: Physical Therapists, Amyotrophic Lateral Sclerosis, e seus respectivos na língua portuguesa, que foram cruzados pelo operador booleano “AND”.

Quanto aos critérios de inclusão, foram incluídas publicações disponíveis *online*, de acesso gratuito, completos, nos idiomas inglês e português, e com até dez anos de antecedência. Foram excluídos desse trabalho: artigos com duplicidade, que não abordavam diretamente a temática, e publicados em outros idiomas que não fossem do padrão de inclusão.

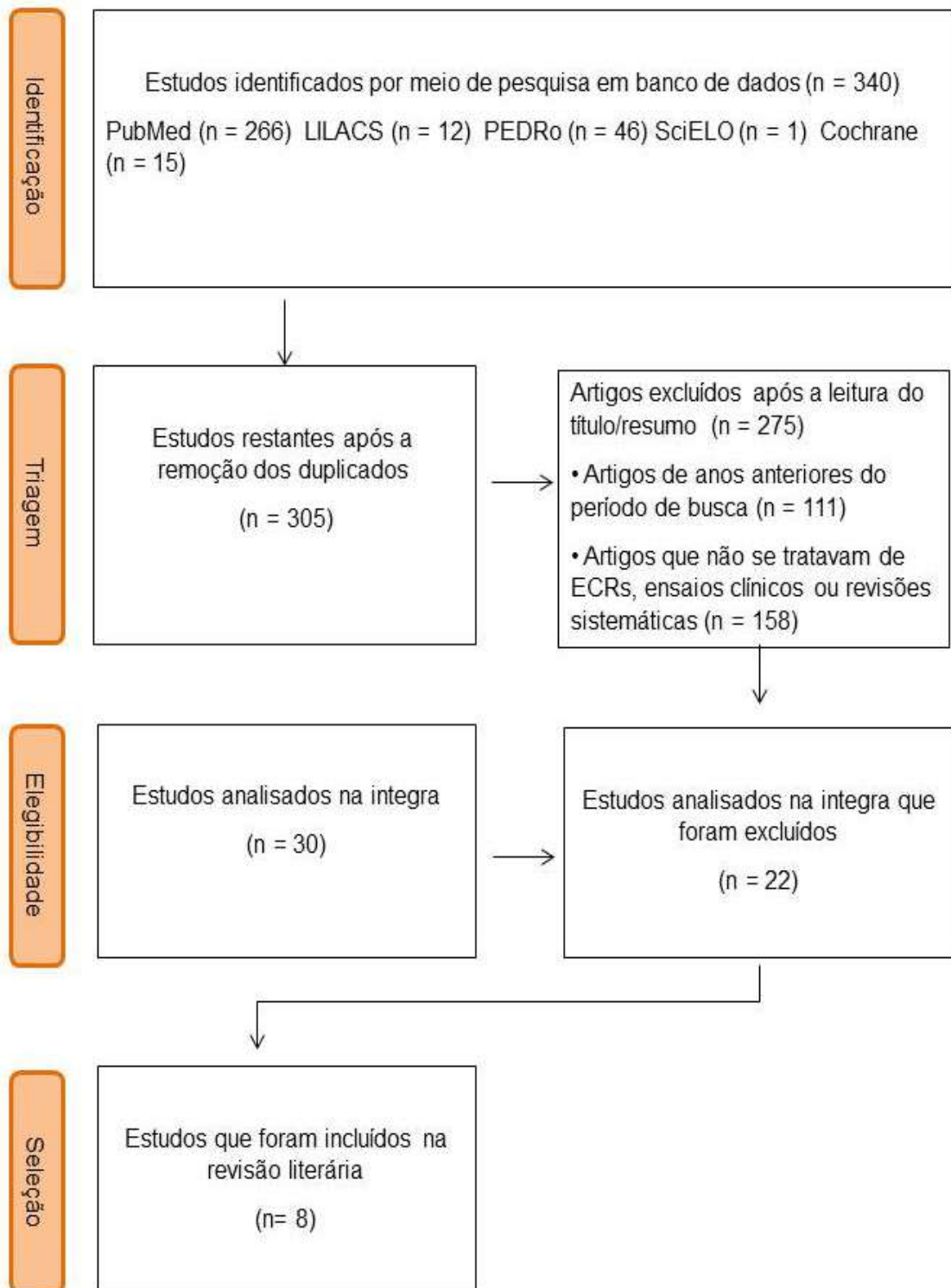
4. RESULTADOS

No total, a busca resultou em 340 estudos, sendo 266 da PubMed, 1 da SciELO, 12 da LILACS, 46 da PEDRo e 15 da Cochrane. Após a remoção dos artigos duplicados restaram 305 referenciais.

Conforme com os critérios de inclusão, na primeira etapa 275 artigos foram excluídos dos quais 111 eram de anos anteriores do período de busca, 128 não se tratavam de ensaio clínico randomizado ou revisões sistemáticas, 36 não abordavam o assunto dessa revisão.

Os 30 artigos restantes foram analisados na íntegra na segunda etapa e 22 foram excluídos (16 não tinham evidências suficientes, 3 sem doi disponível e 3 estudo sem conclusão). Dessa forma, 10 estudos foram selecionados para essa revisão literária. O fluxograma de pesquisa pode ser visualizado na Figura 1 e as informações dos artigos selecionados no Quadro 1.

Figura 1 – Fluxograma de pesquisa nas bases de dados



Quadro 1 – Informações dos artigos selecionados

Títulos	Autor/Ano	Objetivo	Metodologia	Resultados
Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time	Ortega-Hombrados, Laura et al. (2021)	Analisar os potenciais efeitos a curto, médio e longo prazo de um programa de exercício físico terapêutico em indivíduos com ELA	Revisão Sistemática. Foram analisados 10 ensaios clínicos com validade interna de 5-7 pontos pela escala PEDRO	Os exercícios físicos podem contribuir para retardar a deterioração da musculatura dos pacientes com ELA a curto, médio e longo prazo.
Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial	Kalron, Alon et al. (2021)	Comparar a eficácia de um programa com treinamento aeróbico, força e flexibilidade com flexibilidade isolada em pacientes com ELA ambulatorial.	ECR. Os pacientes foram alocados em dois grupos: intervenção (força e aeróbico) e controle (alongamentos).	O programa de treinamento aeróbico e força é melhor que o de flexibilidade na melhora da função respiratória, mobilidade e bem-estar
The benefits of neurofunctional physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review	Guimarães, M. T. dos S., V. D. do Vale, and T. Aoki.(2016)	Identificar os resultados da fisioterapia neurofuncional em pacientes com ELA.	Revisão Sistemática. Dois artigos analisados, que avaliaram os resultados de exercícios domiciliares de intensidade moderada só, ou com outra conduta	A fisioterapia neurofuncional é eficaz na manutenção da funcionalidade de pacientes com ELA por tempo mais prolongado.
Effects of pulmonary rehabilitation program on amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis of randomized controlled trials.	Su, Chien-Ling et al.(2021)	Avaliar os efeitos da reabilitação pulmonar, como tipo de tratamento, em pacientes com ELA e comparar a eficácia desse tratamento.	Revisão Sistemática com meta-análise. Foram analisados 10 ECRs, dois se concentraram no treinamento respiratório e oito no exercício físico, três dos quais envolveram uma combinação de treinamento aeróbico e de resistência.	Exercícios, como alongamento, equilíbrio, amplitude de movimento tornou-se parte do cuidado padrão de pacientes com ELA. No entanto, o papel do exercício em pacientes com ELA tem sido controverso. Exercícios altamente repetitivos ou exercícios de resistência pesada podem causar perda de fraqueza a longo prazo ou perda de força neuromuscular.

Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review	Macpherson, Chelsea E, and Clare C Bassile.(2016)	Examinar a eficácia das intervenções de fisioterapia pulmonar nos estágios progressivos da ELA	Revisão Sistemática. Foram analisados 7 artigos, quatro estudos usaram grupos de controle, e os demais usaram medidas repetidas	Intervenções específicas de fisioterapia pulmonar têm eficácia na melhoria das medidas de resultados respiratórios e aumento da sobrevida
Can Therapeutic Exercise Slow Down Progressive Functional Decline in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Meta-Analysis	Park, Donghwi et al.(2020)	Fazer uma meta-análise de todos os estudos clínicos disponíveis de tratamentos de exercícios terapêuticos em pacientes com ELA.	Revisão Sistemática com meta-análise. Foram analisados 5 ECRs, no estudos eles dividiam entre grupo experimental e grupo controle.	O exercício terapêutico parece benéfico para pacientes com ELA. Além disso, parece exercer mais um benefício cardiopulmonar, em oposição à prevenção da progressão da fraqueza dos membros.

Botulinum Toxin Type A and Physiotherapy in Spasticity of the Lower Limbs Due to Amyotrophic Lateral Sclerosis	Marvulli, Riccardo et al. (2019)	Estudar a eficácia da BTX-A e da fisioterapia na espasticidade de membros inferiores de indivíduos com ELA	Ensaio clínico. Foi feito com uma amostra de 15 pacientes com ELA e espasticidade.	No estudo mostra que a BTX-A combinada com a fisioterapia em pacientes com ELA pode melhorar o tecido muscular espástico; dessa forma, facilita o exercício, retardando o declínio da motricidade, atuando tanto na eficiência cardiorrespiratória quanto nas complicações decorrentes da redução da mobilidade articular. Prolonga significativamente a sobrevida e melhora ou mantém a qualidade de vida em pessoas com ELA. A sobrevivência e algumas medidas de qualidade de vida foram significativamente melhoradas no subgrupo de pessoas com melhor função bulbar, mas não naqueles com comprometimento bulbar grave.
Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.	Radunovic, Aleksandar et al.(2013)	Examinar a eficácia da ventilação mecânica (traqueostomia e ventilação mecânica não invasiva) na melhora da sobrevida na ELA.	Revisão Sistemática. Foi analisado dois ensaios clínicos randomizados envolvendo 54 participantes com ELA recebendo ventilação não invasiva.	

5. DISCUSSÃO

A proposição desse trabalho foi evidenciar as formas de intervenções fisioterapêuticas em frente aos indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica, considerando que a doença afeta principalmente o sistema motor e respiratório em que o paciente sofre sérias sequelas de perda funcional. Os estudos obtidos exprimem que os tratamentos fisioterapêuticos são benéficos para essa população, proporcionando melhora da função respiratória, da sobrevida e do retardo da perda muscular. Em virtude disso, a discussão vai discorrer sobre esses aspectos.

Ortega-Hombrados, Laura et al. realizaram um estudo de revisão sistemática com dez ensaios clínicos randomizados, totalizando 421 pacientes dos quais 183 foram reabilitados pelo exercício físico e pertenciam ao grupo de caso; os demais participantes estavam no grupo controle e receberam tratamento principalmente passivo. A idade média dos pacientes foi de 60 anos e a duração média da doença foi de 15 meses. As intervenções terapêuticas consistiram em exercícios aeróbicos, de força e resistência de intensidade moderada a alta, treinamento funcional ou alongamento. De acordo com o estudo, as taxas de incidência variaram da maior para a menor, e o período de intervenção foi de no mínimo duas semanas e no máximo seis meses. As medidas de desfecho primário foram a ALSFRS (Escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica), a capacidade vital forçada (CVF), a Escala de Gravidade da Fadiga (EGF) e o Teste Caminhada de 6 Minutos (TC6M). Os escores foram coletados no início do tratamento e a curto, médio e longo prazo. Os resultados dos artigos foi que o exercício físico terapêutico pode ajudar a retardar a deterioração muscular em pacientes com ELA, facilitando a realização das atividades diárias (AVDs) e, assim, manter sua pontuação na Escala Funcional ALSFRS, principalmente a médio e longo prazo em comparação com pacientes com ELA com tratamento principalmente passivo. ¹¹

Da mesma forma, Su, Chien-Ling et al. em seu estudo mostraram que dos cinco ensaios clínicos randomizados (ECRs), que tiveram sua meta-análise, dois ECRs envolvendo exercícios respiratórios, onde o estado funcional foi avaliado pelo escore ALSFRS, não houve diferença significativa entre o grupo de cuidados habituais após 8 meses de tratamento e os três estudos de exercício físico descobriram que os escores do ALSFRS no grupo de cuidados habituais foram maiores do que os do grupo de exercício um mês após a intervenção. No entanto,

12 meses após a intervenção, a pontuação ALSFRS foi maior no grupo de exercício do que no grupo de cuidados habituais.¹² Da mesma forma que Ortega-Hombrados, Laura et al.¹¹ na revisão de Su, Chien-Ling et al.¹² os exercícios de resistência e alongamento são seguros e não deterioram a função de pacientes com ELA, mostrando que pode melhorar a atividade física e a potência muscular. Entretanto, foi concluído que não exerceu efeitos apreciáveis no escore ALSFRS e na função pulmonar.

Em relação a função pulmonar, o estudo conduzido por Macpherson; Chelsea; Bassile mostra a importância das intervenções fisioterapêuticas pulmonares específicas, em razão de que os indivíduos com ELA propendem a evoluir para o óbito por conta de insuficiência respiratória. Referindo-se sobre as intervenções fisioterapêuticas, o treinamento muscular inspiratório (TMI) tem evidenciado seu efeito no prolongamento da sobrevida e aumento da força muscular respiratória, o uso prolongado de TMI em pacientes com ELA foi um fator que aumentou significativamente a sobrevida em média de 12 meses. Esses indivíduos realizaram TMI por pelo menos 8 meses, recomendando que deve ser iniciada precocemente quando a função respiratória estiver minimamente comprometida e mantida pelo maior tempo possível. Sugerem também a técnica treinamento de recrutamento de volume pulmonar (TRVP) que é mais benéfico para o aumento imediato da eficácia da tosse e remoção de secreções.¹³

Um estudo que corrobora com Macpherson; Chelsea; Bassile¹³ é o Radunovic, Aleksandar et al.¹⁴, que mostra a ventilação mecânica não invasiva (VNI), como um dos tratamentos fisioterapêuticos respiratórios mais eficaz, melhorando a qualidade de vida e aumento da sobrevida. O benefício da VNI foi impressionante em participantes com função bulbar normal ou moderadamente prejudicada, onde teve um prolongamento do tempo de vida em 205 dias a mais que os que não usavam VNI. Além disso, os autores sugerem a necessidade de mais estudos em questões como o momento do início da VNI e titulação adicional com a progressão da doença. Espera-se que a próxima atualização incorpore mais informações sobre os efeitos da VNI na ELA.¹⁴

Kalron, Alon et al. compararam a eficácia de um programa combinado de treinamento aeróbico, força e flexibilidade com flexibilidade isolada em indivíduos com ELA. O estudo continha trinta e dois pacientes com ELA que foram randomizados para um grupo de intervenção de força aeróbica combinada ou um

grupo de controle de alongamento. O período de intervenção de ambos os grupos foi idênticas, 12 semanas consecutivas, duas sessões por semana. O programa de intervenção combinado consistiu em treinamento aeróbio com ciclismo em decúbito, flexibilidade com alongamento e exercícios passivos e treinamento de força com exercícios funcionais. Os pacientes do grupo controle fizeram exercícios de core e membros inferiores em casa. As medidas de desfecho incluíram a escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica (ALSFRS), função respiratória, mobilidade, fadiga e qualidade de vida e foram coletadas 1 semana antes da intervenção, após 6 semanas de treinamento e no final da intervenção. O resultado desse estudo é que um programa de treinamento aeróbico e de força combinado de 12 semanas é muito superior à flexibilidade isolada na melhora da função respiratória, mobilidade e bem-estar em pacientes com ELA.¹⁵

Em sua revisão sistemática Park, Donghwi et al. também mostraram a vantagem dos exercícios terapêuticos, principalmente na redução da taxa de declínio da função física. Eles selecionaram cinco estudos que incluíram 94 casos em um grupo experimental no qual os pacientes receberam exercícios terapêuticos e 159 casos em um grupo controle no qual receberam exercícios convencionais ou tratamento isolado. Eles usaram o ALSFRS para avaliar o estado funcional dos pacientes. Dois estudos duraram 1 e 2 anos, respectivamente, enquanto os outros 3 estudos tiveram até 6 meses de acompanhamento. O resultado ainda mostrou um efeito terapêutico particularmente positivo nas funções cardiopulmonares.¹⁶

Neste sentido, de redução do declínio da função física, Marvulli, Riccardo et al. avaliaram como a toxina botulínica tipo A (BTX-A) e a fisioterapia podem desacelerar a decadência das habilidades motoras e ajudar na espasticidade dos membros inferiores em pacientes com ELA, e em pacientes sem nenhuma resposta ao tratamento com antiespásticos orais. Segundo os autores, na ausência de terapias ou intervenções médicas que interrompam a progressão da ELA, o tratamento se concentra nos cuidados sintomáticos, de reabilitação e paliativos para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. No entanto, existem poucos estudos clínicos sobre o tratamento da espasticidade, e atualmente casos de espasticidade grave utilizam apenas fisioterapia combinando drogas orais (baclofeno e tizanidina) e administração intratecal de baclofeno. A espasticidade, no entanto, muitas vezes é conhecida por ser resistente a esses medicamentos, causando dor intensa e, por exemplo, imobilizando os membros em posições de difícil higienização e cuidado.

Nesse sentido, os autores propõem o uso de toxina botulínica A injetada no músculo para atingir a espasticidade e reduzir a paralisia. Os resultados do estudo sugerem que o uso de BTX-A em combinação com fisioterapia moderada pode ser benéfico na melhora da espasticidade em indivíduos com ELA por pelo menos três meses. Além disso, o tratamento é seguro, sem efeitos colaterais e pode até melhorar os parâmetros do tecido muscular estático; aumentando a eficiência cardiorrespiratória; além de benefícios relacionados à atividade física, qualidade de sono e maior autonomia pessoal.¹⁷

Além disso, na mesma abordagem de neuroreabilitação o estudo de Guimarães et al. revelou que ao longo dos anos houve uma melhora considerável no tratamento da ELA e do prognóstico ruim, e a fisioterapia ganhou espaço obtendo um papel importante na reabilitação desses pacientes. Em seus resultados o estudo evidenciou que mesmo que o curso natural da doença não possa ser evitado, a Fisioterapia Neurofuncional traz importantes benefícios aos pacientes, como: a manutenção da funcionalidade por um período maior e diminuição da espasticidade, sendo a espasticidade um dos fatores limitantes para a realização das AVDs.¹⁸

6. CONCLUSÃO

Com base nas informações apresentadas, a atuação da fisioterapia na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) pode ser muito útil quando obtém um diagnóstico precoce da doença e um início precoce no tratamento, assim adquirindo efeitos positivos na qualidade de vida, melhorando a função respiratória, o declínio da perda de função motora, a diminuição da espasticidade, tendo um ganho maior de mobilidade e autonomia nas atividades de vida diárias (AVDs). As intervenções terapêuticas se dão por exercícios físicos aeróbicos, de força, resistência e respiratórios como o treinamento muscular inspiratório (TMI) e o uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI).

REFERÊNCIAS

1. Almeida LMS de, Falcão IV, Carvalho TL. Avaliação da sobrecarga dos cuidadores de pessoas com esclerose lateral amiotrófica (ELA). *Cadernos Brasileiros de Terapia Ocupacional*. 2017;25(3):585–93. Disponível em: <https://doi.editoracubo.com.br/10.4322/2526-8910.ctoAO0871>
2. Bello-Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis*. 2018 Jul 16;8:45-54. doi: 10.2147/DNND.S146949. Citado em PubMed; PMID: 30890895. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6065609/>
3. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) [Internet]. Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/esclerose-lateral-amiotrofica-ela-1>
4. Gomes CMS, Zuqui AC, Schiavo KV, Oliveira JFP de. Funcionalidade e qualidade de vida de pessoas com esclerose lateral amiotrófica e percepção da sobrecarga e apoio social de cuidadores informais. *Acta Fisiátr*. [Internet]. 2 de fevereiro de 2021;27(3):167-73. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/actafisiatrica/article/view/172216>
5. Guimarães MTDS, Vale VD do, Aoki T. Os benefícios da fisioterapia neurofuncional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão sistemática. *ABCS Health Sciences*. 2016 Jul 19;41(2). Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-827376>
6. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, Shaw PJ, Simmons Z, van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017 Oct 5;3:17071 doi: 10.1038/nrdp.2017.71. Erratum in: *Nat Rev Dis Primers*. 2017 Oct 20;3:17085. Citado em PubMed; PMID: 28980624. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28980624/>
7. Honorato ES, Martins EF. Evidências para direcionamento da intervenção fisioterapêutica nas alterações cinético-funcionais geradas pela Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Atenção Saúde*. 2008;6(15):66-74. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.13037/rbcs.vol6n15.541>
8. Kalron A, Mahameed I, Weiss I, Rosengarten D, Balmor GR, Heching M, Kramer MR. Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *J Neurol*. 2021 May;268(5):1857-1866. doi: 10.1007/s00415-020-10354-z. Epub 2021 Jan 3. PMID: 33388929. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33388929/>
9. Macpherson CE, Bassile CC. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *J Neurol Phys Ther*. 2016 Jul;40(3):165-75. doi: 10.1097/NPT.

000000000000136. Citado em PubMed; PMID: 27164308. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27164308/>
10. Marvulli R, Megna M, Citraro A, Vacca E, Napolitano M, Gallo G, Fiore P, Ianieri G. Botulinum Toxin Type A and Physiotherapy in Spasticity of the Lower Limbs Due to Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Toxins (Basel)*. 2019 Jul 1;11(7):381. doi: 10.3390/toxins11070381. Citado em PubMed; PMID: 31266172. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31266172/>
 11. Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time. *Int J Environ Res Public Health*. 2021 Jan 26;18(3):1074. doi: 10.3390/ijerph18031074. Citado em PubMed; PMID: 33530383. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33530383/>
 12. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2015;37(1):53-68. doi: 10.3233/NRE-151240. Citado em PubMed; PMID: 26409693. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26409693/>
 13. Park D, Kwak SG, Park JS, Choo YJ, Chang MC. Can Therapeutic Exercise Slow Down Progressive Functional Decline in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis? A Meta-Analysis. *Front Neurol*. 2020 Aug 13;11:853. doi: 10.3389/fneur.2020.00853. Citado em PubMed; PMID: 32903629. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32903629/#:~:text=Conclusions%3A%20Therapeutic%20exercise%20appears%20beneficial%20for%20patients%20with%20ALS.>
 14. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Mar 28;(3):CD004427. doi: 10.1002/14651858.CD004427.pub3. Atualizado em: *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Oct 06;10 :CD004427. PMID: 23543531. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23543531/>
 15. Silva LP, Gusmão CA, Pithon KR, Gomes TBP, Pinto Junior EP. Esclerose lateral amiotrófica: descrição de aspectos clínicos e funcionais de uma série de casos numa região de saúde do nordeste do Brasil. *Journal of Health & Biological Sciences*. 2018 Jul 2;6(3):293. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-964701>
 16. Silva Martins LJDN e, Silva NPO, Ferreira TB, Cavalcanti FA da C. Associação entre fadiga e fatores clínico-pessoais de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *ConScientiae Saúde*. 2014 Jan 28;12(4):604–10. Disponível em: <https://doi.org/10.5585/conssaude.v12n4.4342>
 17. Silva RSF da, Lira L da S, Freitas SF de, Dylewski V, Rocco FM, Oliveira CB de, et al. Perfil epidemiológico dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados na Associação de Assistência à Criança

Deficiente. *Acta Fisiátrica*. 2021 Mar 31;28(1):30–5. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1342337>

18. Su CL, Tam KW, Fang TP, Chiang LL, Chen HC. Effects of pulmonary rehabilitation program on amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis of randomized controlled trials. *NeuroRehabilitation*. 2021;48(3):255-265. doi: 10.3233/NRE-210052. Citado em PubMed; PMID: 33814477. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33814477/>