

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL
INSTITUTO DE GERIATRIA E GERONTOLOGIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM GERONTOLOGIA BIOMÉDICA

**EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO
TREINAMENTO RESPIRATÓRIO
DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA**

PEDRO HENRIQUE DEON

Porto Alegre
2011

PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO RIO GRANDE DO SUL
INSTITUTO DE GERIATRIA E GERONTOLOGIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM GERONTOLOGIA BIOMÉDICA

PEDRO HENRIQUE DEON

**EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE PACIENTES COM ESCLEROSE
LATERAL AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO TREINAMENTO RESPIRATÓRIO
DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA**

Dissertação apresentada no Programa de Pós-Graduação de Gerontologia Biomédica, como requisito para obtenção do título de mestre.

Orientador: Prof. Dr. Irênio Gomes da Silva Filho

Porto Alegre

2011

DADOS INTERNACIONAIS DE CATALOGAÇÃO NA PUBLICAÇÃO (CIP)

D418e Deon, Pedro Henrique

Evolução clínica e funcional de pacientes com esclerose lateral amiotrófica e a eficácia do treinamento respiratório domiciliar com PEP-GARRAFA / Pedro Henrique Deon. Porto Alegre: PUCRS, 2011.

80f.: gráf. tab.

Orientador: Prof. Dr. Irênio Gomes da Silva Filho.

Dissertação (Mestrado) – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Instituto de Geriatria e Gerontologia. Mestrado em Gerontologia Biomédica.

1. ESCLEROSE AMIOTRÓFICA LATERAL. 2. TERAPIA RESPIRATÓRIA. 3. MODALIDADES DE FISIOTERAPIA. 4. ESCLEROSE AMIOTRÓFICA LATERAL/reabilitação. 5. PACIENTES DOMICILIARES. 6. IDOSO. 7. MEIA-IDADE. 8. GERIATRIA. 9. ESTUDOS DE COORTE. 10. EPIDEMIOLOGIA DESCRITIVA. 11. ENSAIO CLÍNICO CONTROLADO. I. Silva Filho, Irênio Gomes da. II. Título.

C.D.D. 616.834

C.D.U. 616-004:615.8-053.9(043.3)

N.L.M. WE 550

AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer ao Prof^o. Dr. Irênio Gomes da Silva Filho, orientador desta pesquisa, por toda dedicação, auxílio, esforço, paciência e atenção despendidas neste trabalho. Importante personagem que me ajudou desde o nascimento deste projeto até a sua finalização.

Aos amigos do ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, tendo como orientador o Dr. Jefferson Becker, por terem me recebidos de braços abertos e me auxiliado na construção desta pesquisa.

A todos os pacientes e familiares que participaram deste estudo, dividindo aflições e angústias, mas sempre depositando um voto sincero de confiança.

A todos os meus colegas de trabalho do Centro de Reabilitação do HSL/PUCRS que me deram todo o apoio e suporte para a concretização deste sonho, permitindo e entendendo as minhas ausências.

Aos meus pais, minha mãe Marlena Castro Deon e ao meu pai Augusto Deon, pelo apoio, suporte, incentivo, preocupação, carinho e amor depositados em mim.

À minha irmã Marion Deon, pela fidelidade, apoio, auxílio e companheirismo. Por estar do meu lado nas horas mais críticas na formatação deste estudo.

Aos meus avós maternos, Inêz Inchausti Castro e Gentil Castro (*in memorian*), e aos meus avós paternos Margarida Delfina Deon e Otávio Deon (*in memorian*) pelo exemplo de bondade e honestidade.

Aos meus amigos e todos aqueles que conviveram comigo neste período, pela amizade verdadeira e pelos momentos de alegria e descontração.

E agradeço a Deus, por me oportunizar a vida e a convivência com todas essas pessoas que cruzaram o meu caminho.

RESUMO

Introdução: A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neurodegenerativa progressiva e fatal, que se manifesta com maior incidência na 6ª e 7ª décadas de vida.

Objetivos: Estudar o perfil epidemiológico, a progressão das alterações clínicas e funcionais e a eficácia do treinamento domiciliar respiratório com PEP-Garrafa em pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica (ELA). **Métodos:** Estudo de coorte descritivo e analítico e ensaio clínico controlado. A amostra é composta por 23 pacientes portadores de ELA, sendo 10 pacientes idosos (média de idade: $70,4 \pm 8,7$) e 13 pacientes não idosos (média de idade: $44,9 \pm 9,0$), acompanhados pelo ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010. Os resultados descritos abordam as alterações clínicas e funcionais nos pacientes com ELA, comparando as diferenças entre os pacientes idosos e não idosos submetidos aos seguintes parâmetros: reflexos miotendinosos, força muscular, presença de espasticidade, presença de fasciculações, *Fatigue severity scale* (FSS), *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS), pressão inspiratória máxima (PIM) e pressão expiratória máxima (PEM). Também foi analisada a eficácia do treinamento domiciliar respiratório com PEP-Garrafa em comparação a um grupo controle. **Resultados e Conclusões:** O estudo sugere que a ELA se manifesta de forma mais agressiva nos não idosos comparados com os idosos. Todas as variáveis, independente de ser oriundo do primeiro neurônio motor, segundo neurônio motor ou de níveis bulbares são mais presentes e com manifestação mais intensa nos não idosos. Apesar de visualizar que o idoso possui uma sobrevida inferior ao não idoso, aparentemente o idoso portador de ELA convive com menos debilidade funcional. Já os resultados referentes à utilização da PEP-Garrafa foram observados uma melhor evolução da PEM, em comparação aos indivíduos que não utilizaram, sugerindo um melhor desempenho ventilatório.

Palavras Chave: Esclerose Lateral Amiotrófica, Doenças Neuromusculares, Idoso, Fisioterapia Neurológica, Fisioterapia Respiratória.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis is a progressive and fatal neurodegenerative disease that manifests itself with greater incidence in the 6th and 7th decades of life. Objectives: To study the epidemiological profile, the progression of clinical and functional effectiveness of training and home breathing with PEP-bottle in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). **Methods:** A cohort study descriptive and analytical, and controlled clinical trial. The sample comprised 23 patients with ALS, 10 elderly patients (mean age: 70.4 ± 8.7) and 13 non-elderly patients (mean age: 44.9 ± 9.0), followed by outpatient neuromuscular diseases at the Hospital São Lucas da PUCRS from August 2008 to December 2010, described the results address the clinical and functional changes in patients with ALS, comparing the differences between elderly and nonelderly patients underwent the following parameters: reflections myotendinous, muscle strength, presence of spasticity, presence of fasciculations, Fatigue Severity Scale (FSS), Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS), maximal inspiratory pressure (MIP) and maximal expiratory pressure (MEP). Was also analyzed the effectiveness of home respiratory training with PEP-bottle compared to a control group. **Results and Conclusions:** The study suggests that ALS manifests itself more aggressively in the non-elderly compared with the elderly. All variables, regardless of whether it originated from the first motor neuron and lower motor neuron or bulbar levels are more present and more intense manifestation of the non-elderly. Although you see that old people have a survival rate lower than the nonelderly, apparently the elderly with ALS live with less functional impairment. Since the results regarding the use of the PEP-bottle, there was a better improvement of PEM, compared to individuals who did not, suggesting a better ventilation performance.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Neuromuscular Diseases, Aging, Neurological Physiotherapy, Respiratory Therapy.

LISTA DE ABREVIATURAS

ALSFRS: *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale*

BIPAP: *Bilevel Positive Pressure Airway*

CVF: Capacidade Vital Forçada

ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica

FSS: *Fatigue Severity Scale*

PCO₂: Pressão Parcial de Dióxido de Carbono no Sangue Arterial

PEM: Pressão Expiratória Máxima

PEP: Pressão Expiratória Positiva

PEP-GARRAFA: Pressão Expiratória Positiva modelo garrafa

PIM: Pressão Inspiratória Máxima

SF-36: *36-item Short-Form Survey*

VMNI: Ventilação Mecânica Não-Invasiva

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	10
2	REVISÃO DE LITERATURA	12
2.1	Envelhecimento e doenças crônicas degenerativas	12
2.2	Esclerose Lateral Amiotrófica	13
2.3	Diagnóstico	15
2.4	Quadro Clínico	16
2.5	Fases e Evolução da ELA	17
2.6	Tratamento	18
2.6.1	Tratamento Medicamentoso – RILUZOLE	19
2.6.2	Ventilação Mecânica Não-Invasiva (VMNI)	20
2.7	Fisioterapia	22
2.8	Pressão Expiratória Positiva – PEP	24
3	JUSTIFICATIVA	26
4	OBJETIVOS	27
4.1	Geral	27
4.2	Específicos	27
5	MÉTODO	28
5.1	Delineamento	28
5.2	População em estudo	28
5.2.1	Descrição	28
5.2.2	Procedimento amostral e de Recrutamento	28
5.2.3	Critérios de Seleção	28
5.2.3.1	Critérios de Inclusão	28
5.2.3.2	Critérios de Exclusão	28
5.3	Coleta dos dados	29
5.3.1	Rotina de coleta	29
5.3.2	Descrição dos Métodos de Mensuração	31
5.3.2.1	Teste manual de força muscular:	31
5.3.2.2	Presença de Espasticidade	31
5.3.2.3	Escore de Funcionalidade	32
5.3.2.4	Escore de Fadiga -	32
5.3.2.5	Reflexos Miotendinosos	32
5.3.2.6	Presença de Fasciculações Musculares	33
5.3.2.7	Teste para verificação dos Picos de Pressão Inspiratórios e Expiratórios	33
5.3.2.8	Tratamento Fisioterapêutico	34

5.3.3	Descrição do método de intervenção	35
5.3.3.1	Pressão Expiratória Positiva (PEP)-Garrafa	35
5.3.4	Descrição do método de interpretação dos dados	36
5.3.5	Análise estatística	36
6	RESULTADOS	38
7	DISCUSSÃO	50
8	CONSIDERAÇÕES FINAIS	58
9	REFERÊNCIAS	60
	ANEXOS	66
	Anexo 1	67
	Anexo 2	69
	APÊNDICE	70
	Apêndice A	71
	Apêndice B	72
	Apêndice C	74

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa do sistema nervoso, progressiva e fatal. Durante a evolução da doença, manifestam-se uma série de sintomas que acometem a funcionalidade do paciente, como a disfagia, complicações respiratórias¹, fraqueza e atrofia muscular, câibras, fasciculações, alterações na marcha e alterações em reflexos e tônus.² O único tratamento medicamentoso comprovado cientificamente que ajuda no aumento da sobrevida do portador de ELA é a administração de riluzole. Não existe consenso sobre a eficácia da Fisioterapia no tratamento dos pacientes com ELA. O único instrumento comprovado cientificamente que auxilia na manutenção funcional ventilatória é a utilização da ventilação mecânica não-invasiva^{3,4}.

A ELA é uma doença de evolução rápida, com o óbito dos pacientes ocorrendo geralmente entre o segundo e quinto ano após o diagnóstico². A prevalência da doença é de 2 a 7 casos em 100.000 pessoas e a incidência anual é de 0,4 a 1,8 por 100.000 indivíduos. Nos pacientes com ELA, a doença manifesta-se devido a um fator hereditário em 10% dos casos e, nos outros 90%, devido a fatores extrínsecos, como toxinas exógenas, infecção viral, hipóxia, atividade física ou trauma, caracterizando um perfil de manifestação esporádico⁵.

Os dados demonstram que a idade média de diagnóstico é de 56 ± 4 anos.⁵ A maior parte dos casos descritos na literatura ocorre em homens, entre (com maior ocorrência da doença na 6ª e 7ª décadas de vida, e 17 a 25% dos casos apresentam sintomas bulbares⁶.

Durante os anos de evolução da doença, os pacientes apresentam uma série de sintomas que influenciam severamente em sua vida. A disfagia e as complicações respiratórias são as principais causas de morbidade e mortalidade da doença. A desnutrição, como consequência da disfagia, pode ainda agravar a função respiratória e encurtar a sobrevida do paciente. Anormalidades no controle da força dos músculos da laringe e da faringe podem causar obstrução das vias aéreas superiores e aumentar a resistência ao fluxo aéreo¹.

A ELA não tem nenhum efeito direto sobre os pulmões, mas atinge a mecânica do sistema ventilatório, afetando os músculos das vias aéreas superiores (deglutição anormal e tosse), músculos expiratórios (tosse inadequada), e musculatura inspiratória (manutenção inadequada de ventilação). Portanto, todos os pacientes portadores de ELA, apresentaram um risco significativo de complicações respiratórias, que é a principal causa de morte nessa população⁷.

Investigações sobre o potencial terapêutico do riluzole sugerem um novo mecanismo de ação, com propriedades neuroprotetoras. O mecanismo de ação deste medicamento é complexo, agindo em, pelo menos, quatro processos pré e pós-sinápticos, como: bloqueio da liberação de glutamato, inibição não-competitiva de receptores de aminoácidos excitotóxicos(AAE), inativação dos canais de sódio sensíveis à voltagem e ativação de processos dependentes da proteína-G. Porém, estudos recentes apontam que a eficácia do riluzole aumenta em 2 meses a sobrevida do portador de ELA⁸.

Outra medida terapêutica adotada para aumentar a sobrevida desse tipo de paciente é a utilização de suporte ventilatório artificial, mais especificamente a ventilação mecânica não-invasiva (VMNI). A VMNI melhora a sobrevida⁹ e a qualidade de vida desses pacientes, sugerindo o início precoce do tratamento¹⁰.

Os resultados referentes à Fisioterapia são contraditórios na literatura científica. Encontram-se muitos estudos que defendem e outros que rejeitam a Fisioterapia como opção de tratamento. Poucas pesquisas possuem metodologias aceitáveis cientificamente. Não existe um consenso sobre a aplicabilidade da Fisioterapia no tratamento de pacientes portadores de ELA. Outro assunto que não é abordado de forma específica é a forma em que a ELA se manifesta nos indivíduos idosos.

A pressão expiratória positiva (PEP) tem sido utilizada para melhorar a oxigenação, aumentando o volume pulmonar e reduzindo o retorno venoso em pacientes com a insuficiência cardíaca. A PEP melhora a ventilação, a mobilização de secreção e a distribuição de aerossolizados. Também evita colapso de pequenas vias aéreas, promove uma melhora da distribuição de gás e aumento do tempo e volume expiratórios¹¹.

Assim, o objetivo desta pesquisa é estudar o perfil epidemiológico, a progressão das alterações clínicas e funcionais e a eficácia do treinamento domiciliar respiratório com PEP-Garrafa em pacientes portadores de ELA.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 *Envelhecimento e doenças crônicas degenerativas*

O fenômeno do envelhecimento populacional foi observado inicialmente de forma mais marcante nos países desenvolvidos, mas, mais recentemente, é nos países em desenvolvimento que a população idosa tem crescido de forma mais acelerada¹². Dados e projeções do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística comprovam tal afirmação, mostrando que o Brasil possui, hoje, cerca de 15 milhões de idosos e que por volta dos anos 2025 estará entre os 10 países de maior expressão no que se refere a idosos, ou seja, indivíduos com idade igual ou superior a 60 anos¹³.

A prevalência de doenças crônicas em idosos é naturalmente superior à encontrada em pessoas de faixa etária inferior e a necessidade do uso de serviços de saúde é proporcionalmente superior¹⁴. Durante o processo de envelhecimento propriamente dito e fatores a ele associados, os sistemas fisiológicos humanos apresentam declínio em sua estrutura e funcionamento. Uma das causas do envelhecimento populacional é o aumento da expectativa de vida que, por sua vez, está comumente associado a um crescente decréscimo na (de) atividade física, presença de limitações ou incapacidades e, principalmente, a alta prevalência de doenças crônicas¹⁵. Evidencia-se, portanto, a importância de garantir aos idosos não somente uma sobrevida maior, mas também, melhor qualidade de vida¹⁶.

Estudos populacionais realizados no país têm demonstrado que não menos que 85% dos idosos apresentam pelo menos uma doença crônica, e cerca de 10% apresentam pelo menos cinco dessas enfermidades. As doenças crônicas mais comuns em idosos são as doenças respiratórias, condições coronárias avançadas, debilidade renal, doenças cardiovasculares, artrite, distúrbios emocionais ou psicológicos (como ansiedade ou depressão) e doenças endócrinas como o diabetes tipo 2. Na área odontológica, a multiplicidade de doenças na idade avançada aumentam o risco de efeitos adversos, influenciam na condição bucal e acarretam

problemas de interação medicamentosa devido ao número de medicamentos utilizados, sejam eles prescritos ou não¹⁷.

Há também um aumento na manifestação das doenças neurodegenerativas crônicas como a Doença de Parkinson e a Doença de Alzheimer¹⁷. Outra doença neurodegenerativa progressiva que se manifesta também nos idosos é a esclerose lateral amiotrófica. A maior incidência da ELA ocorre na 6ª e 7ª décadas de vida, com proporção maior em (de) homens⁶. A incidência aumenta de forma linear com o avanço da idade¹⁸. A ELA é a doença neurodegenerativa que tem a evolução mais rápida, com pior prognóstico e a mais incapacitante.

2.2 Esclerose Lateral Amiotrófica

A ELA foi primeiramente descrita por Charcot em 1869¹ e é também conhecida como doença de Lou Gehrig, uma homenagem a um jogador de baseball norte-americano que morreu de ELA em 1941². É uma condição neurodegenerativa caracterizada pela fraqueza progressiva e atrofia muscular devido à degeneração dos neurônios motores. Os pacientes apresentam deficiência funcional progressiva que requer uma abordagem terapêutica multidisciplinar¹. Manifesta-se normalmente na fase adulta, acometendo a funcionalidade motora e ventilatória³, porém não apresenta déficit cognitivo¹⁹. Danos resultantes da disfunção bulbar, via corticobulbar, tronco cerebral ou núcleo motor são (torna-se um dos mais) importantes problemas clínicos encontrados na ELA¹.

Nas doenças neurodegenerativas, os sintomas se manifestam discretamente, o que torna difícil determinar o momento do início da patologia. As sucessivas perdas funcionais normalmente manifestam-se após 3 a 5 anos depois do aparecimento dos primeiros sintomas nos pacientes com ELA¹⁹.

Cada tipo de doença neurodegenerativa afeta uma determinada região do sistema nervoso. Na ELA, acomete os neurônios motores, que controlam a função motora. Trata-se de uma doença fatal, caracterizada pela degeneração do neurônio motor no córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal, porém de etiologia desconhecida²⁰. Quando a doença afeta o primeiro neurônio motor manifestará clinicamente sinais como: clônus, hiperreflexia, sinal de Babinski positivo,

espasticidade e fraqueza muscular. Acometendo o segundo neurônio motor manifestará sinais como atrofia muscular, hiporreflexia, fasciculações, câibras e fraqueza. Já quando a doença manifesta-se em níveis bulbares, os sinais clínicos serão a disartria, disfagia, hiperreflexia dos sinais faciais, disfunção laringeo-faríngea e disfonia espástica²¹.

A disfagia e as complicações respiratórias são as principais causas de morbidade e mortalidade em ELA. A diminuição da função respiratória ocorre com a progressão da doença, devido à fadiga e fraqueza diafragmática, atelectasia e a bronquioaspiração. A desnutrição é uma consequência da disfagia que pode evoluir para um quadro de disfunção respiratória e encurtar a sobrevida. Anormalidades do controle e da força dos músculos da laringe e faringe podem causar obstrução das vias aéreas superiores e aumentar a resistência ao fluxo aéreo¹.

No entanto, a ELA não tem nenhum efeito direto sobre os pulmões, mas atinge a mecânica do sistema ventilatório, afetando os músculos das vias aéreas superiores, provocando deglutição anormal e tosse, músculos expiratórios (tosse inadequada), e musculatura inspiratória (manutenção inadequada de ventilação). Portanto, todos os pacientes portadores de ELA, apresentam um risco significativo de complicações respiratórias, que é a principal causa de morte nessa população⁷.

Como já dito, a ELA é uma condição patológica neurodegenerativa progressiva. Assim, com o avanço dos sinais e sintomas o paciente perde funcionalidade, evoluindo para o óbito. A ELA é uma doença de evolução rápida, com a morte dos pacientes ocorrendo geralmente entre o segundo e quinto ano após o diagnóstico². Tem uma prevalência de 2 a 7 casos por 100.000 pessoas e uma incidência de 0,4 a 1,8 por 100.000 indivíduos na população. A maioria dos casos são considerados esporádicos^{5,19}.

Apenas 10% dos casos dos pacientes com ELA apresentam fator hereditário. Quando não existem evidências de fatores hereditários os casos são considerados esporádicos, pois não existe um consenso no meio científico para definir este evento. Acredita-se que a etiologia de ELA é multifatorial e inclui genética e fatores ambientais. Os mecanismos neurais para a morte celular causada por fatores genéticos permanece incerto, mas lesão neural ocorre devido a um excesso de radicais livres resultantes da mutação de um gene (*SOD 1*, *ALSin* e *TAU*) codificado pela enzima superóxido dismutase. Fatores ambientais e tóxicos, auto imunes, infecciosas e processos metabólicos podem desencadear a doença se o paciente

tem uma predisposição⁵. Nos últimos anos, muito se aprendeu sobre os mecanismos de patogenicidade da ELA, levando a uma proliferação de novas tendências sobre a etiologia da doença²².

As possíveis causas da ELA incluem toxicidade por excesso de excitação do neurônio motor por transmissores, tais como glutamato, mediada por radicais livres oxidativos de citotoxicidade, disfunção mitocondrial, processos autoimunes e anormalidades do citoesqueleto. Nos raros casos familiares a doença é causada por mutações no gene que codifica a enzima cobre-zinco superóxido dismutase, proteína SOD1. Os mecanismos pelos quais estas mutações determinam a morte do neurônio motor não são claros. A maioria das evidências indica uma diminuição da atividade desta(da) enzima, promovendo a morte do neurônio motor. O processo pode envolver uma aberrante reatividade de cobre dentro da enzima⁵.

2.3 Diagnóstico

O diagnóstico da ELA é definido através de um somatório de sinais e sintomas confirmados com resultados de exames específicos. Isso acaba sendo uma das dificuldades para iniciar um tratamento precoce. São necessários que o paciente apresente um perfil clínico para que haja uma suspeita da doença pela equipe médica²³.

Os pesquisadores descrevem como é difícil realizar um diagnóstico precoce de doenças neuromusculares. Há uma busca em estabelecer critérios para definição de um diagnóstico, porém a realização de um diagnóstico precoce é difícil de ser definido com os critérios existentes³.

Em 1990, a Federação Mundial de Neurologia estabeleceu critérios clínicos para diagnóstico de ELA, ou seja, quais alterações do exame devem estar presentes para que se estabeleça um diagnóstico de forma definitiva. Pacientes que não apresentarem todos os sinais clínicos da ELA deverão ser acompanhados, pois trata-se de uma doença progressiva e estes sinais podem se manifestar posteriormente. Além disso, o neurologista pode prescrever uma série de exames que auxiliam no fechamento do diagnóstico²⁴.

Recentemente o *Awaji Group* têm sugerido a incorporação de sinais de disfunção eletrofisiológicas em conjunto com sinais clínicos para a definição do provável diagnóstico da ELA. A segunda sugestão do *Awaji Group* é a busca da presença de fasciculações, potenciais como expressão de uma aguda desnervação equivalente ao de potenciais de fibrilação e a acentuada presença de ondas positivas. Estas duas sugestões permitem provavelmente aumentar a sensibilidade dos critérios diagnósticos para ELA, sem alterar a especificidade. Essas alterações de potenciais de ação são verificadas objetivamente no exame de eletroneuromiografia²⁵, considerado o padrão ouro para fechamento do diagnóstico da ELA

O diagnóstico é clínico e pode ser complementado através de análises laboratoriais e de eletroneuromiografia²⁵ (e os critérios diagnósticos que são utilizados como) Sua classificação pode ser dividida em quatro níveis: casos suspeitos, possíveis, prováveis e definitivos²⁶. O diagnóstico diferencial é obtido por um exame de imagem²⁷.

2.4 Quadro Clínico

A ELA é uma doença do período médio ou final da vida, manifestando-se em indivíduos de 40 a 60 anos de idade. Parece que a incidência aumenta de forma linear com a idade. As primeiras manifestações da ELA variam, de acordo com a participação percentual do primeiro ou do segundo neurônio e com a localização das lesões no sistema nervoso central¹⁸.

Os dados demonstram que a idade média de aparecimento da doença é de $56 \pm 4,19$ anos⁵. A maior parte dos casos descritos se manifesta nos homens entre a 6ª e 7ª décadas de vida, com presença de sintomas bulbares em 17 a 25% dos casos⁶.

A ELA pode se manifestar tanto em indivíduos idosos ou não idosos. Porém, não existem relatos em que abordem a forma em que a doença se manifesta nas diferentes faixa etárias.

As queixas iniciais mais freqüentes consistem em distúrbios da marcha, fraqueza muscular dos membros, disartria e disfagia, bem como diminuição da

massa muscular. Mesmo quando assimétricos inicialmente, os déficits rapidamente se tornam simétricos².

Os sintomas neurológicos são freqüentemente acompanhados ou precedidos por perda de peso inexplicável, câibras e fasciculações. São poucas as doenças além da ELA que se manifestam por fasciculações apreciáveis. A disartria e a disfagia são geralmente devidas à combinação dos déficits neurológicos relativos aos neurônios superiores e inferiores. São freqüentes a atrofia e as fasciculações da língua; a velocidade dos movimentos da língua diminui. A inteligência, o controle dos esfíncteres e a sensibilidade não estão afetados. Os reflexos ora estão exaltados, ora diminuídos, dependendo da relação entre o comprometimento do primeiro e do segundo neurônio²⁸.

A diminuição da capacidade respiratória é encontrada em todos os casos, mais cedo ou mais tarde e pode manifestar-se em pacientes que não apresentam outras alterações. A insuficiência respiratória instala-se muitas vezes de forma rápida, ao contrário do que ocorre nas miopatias³.

Os músculos respiratórios são tardiamente afetados. A fraqueza diafragmática e dos demais músculos inspiratórios culminam com paralisia, a qual é caracterizada por uma queda progressiva da Pressão Inspiratória Máxima (PIM). O paciente apresenta progressivamente diminuição dos volumes e das capacidades ventilatórias até o ponto de fazer-se necessário o uso da ventilação mecânica. O comprometimento dos músculos expiratórios determina uma tosse ineficaz e assim, retenção de secreções com riscos de pneumonias e atelectasias²⁵.

2.5 Fases e Evolução da ELA

O paciente portador de ELA apresenta uma série de manifestações clínicas durante a evolução da doença, abrindo a possibilidade de dividir essas manifestações em fases pré-determinadas. O objetivo de dividir em fases busca simplificar as orientações clínicas para manter a funcionalidade, a mobilidade e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

Piemonte e Ramirez sugeriram três fases de classificação de dependência funcional: independente, semi-independente pingente e dependente. Cada fase de comprometimento funcional necessitará de uma abordagem terapêutica própria.

Estes autores também recomendam exercícios diários ensinados aos pacientes e aos cuidadores, no ambulatório ou clínica. As três fases foram descritas como²³:

- Fase independente: Capacidade motora preservada, com o paciente andando e realizando atividades diárias normais. Há uma ligeira redução na força muscular e uma susceptibilidade a fadiga. Os principais objetivos são a manutenção do funcionamento motor estável, evitar retrações musculares e deformidades comuns. Reeducação sobre a postura e dar orientações sobre o uso de órteses, também são indicadas nessa fase;
- Fase Semi-independente: Pacientes apresentando dificuldade de realizar atividades cotidianas necessitando da utilização de cadeira de rodas. Este é o início do envolvimento do sistema respiratório, com dispnéia aos médios esforços. Alongamentos, fortalecimento muscular, exercícios posturais para tronco, cinesioterapia respiratória e exercícios são recomendados. Estes procedimentos buscarão manter a flexibilidade, reduzir câibras, reforçar a musculatura e preservar a postura;
- Fase dependente: Os doentes exigem cuidados para assisti-los no desempenho de atividades do dia-a-dia, devido à evolução da patologia. Com ênfase na mobilidade pélvica e regiões escapulares, a preservação ou melhoria no controle sobre o tronco e pescoço, inibir complicações respiratórias e a formação de alterações posturais são recomendadas.

2.6 Tratamento

O tratamento aos portadores de ELA possui dois objetivos principais, melhorar a qualidade de vida e a sobrevida. Um consenso na literatura é que a melhor abordagem para esse tipo de paciente é através de uma intervenção multidisciplinar, que possua todas as especialidades (Nutrição, Fisioterapia, fonoaudiologia, psicologia e neurologia)^{1,2}.

Como já dito, é uma doença que afeta a funcionalidade do paciente, evoluindo para uma perda progressiva. Cada especialidade objetivará adaptar o paciente ao

estágio da doença buscando manter uma qualidade de vida e, se possível, aumentar a sobrevida.

O objetivo da Fisioterapia é tentar manter a função motora e ventilatória estável por um tempo maior. A Fisioterapia oferece assistência durante o desenvolvimento da doença, com condutas condicionadas a cada fase, buscando retardar a evolução dos sintomas².

A fonoaudiologia buscará manutenção das funções de vocalização e deglutição também por um período mais prolongado. A assistência nutricional é importantíssima, com orientações para o pacientes e a família sobre o preparo, a composição e a consistência dos alimentos, além do controle da perda de peso. A assistência psicológica é importante para o paciente e para a família aprenderem a lidar com o diagnóstico da ELA e as dificuldades provocadas pela doença. A equipe médica é responsável pelo quadro clínico do paciente, controlando a evolução da doença²³.

Todas essas especialidades buscam controlar os sintomas, mas de fato, existem poucas intervenções que apresentam eficácia no controle da doença. Cientificamente existe uma medicação, chamada Riluzole, que aumenta a sobrevida dos pacientes portadores de ELA em 2 meses. Outras intervenções que promovem um aumento da sobrevida deste pacientes é a utilização do Suporte ventilatório não-invasivo (BIPAP) e a gastrostomia. Para o início da utilização dessas duas intervenções é necessário que o paciente apresente requisitos que indiquem a sua prescrição.

2.6.1 Tratamento Medicamentoso – RILUZOLE

Não há atualmente nenhum medicamento com grande eficácia para o tratamento da ELA. O Riluzole é o único agente autorizado para uso clínico, e se estende por uma sobrevivência de poucos meses²⁹. Em dois ensaios clínicos, a utilização de 100mg/dia melhoraram significativamente o tempo médio de sobrevida em comparação com o grupo placebo. Recentes estudos demonstram benefícios com a suplementação de creatina e vitamina E. Com isso, a contração muscular e a função do neurônio motor tende a melhorar, demonstrando resultados positivos no que diz respeito ao aumento da sobrevida e a evolução da doença³⁰.

Riluzole, um agente supostamente neuroprotetor com propriedades anticonvulsivantes, é um membro da classe benzotiazol. Quimicamente, riluzole é o 2-amino-6-(trifluorometoxi) benzotiazol, e é atualmente a única droga aprovada pelo *Food and Drug Administration* (FDA) dos Estados Unidos, pelo Comitê de Especialidades Farmacêuticas (CEF) na Europa, e pelo Ministério da Saúde, Trabalho e Previdência Social (SMT), no Japão) para o tratamento da ELA³¹.

Riluzole possui tanto modulação glutamatérgica, propriedades anticonvulsivantes e neuroprotetoras, as quais fazem dele um possível candidato promissor para o tratamento de transtornos do humor e ansiedade. Existem estudos controlados positivos para a indicação da utilização de riluzole no tratamento da ELA²⁹ e estudos negativos para a sua utilização na doença de Huntington e a doença de Parkinson³¹.

Ensaio para avaliar a sua eficácia em outras condições neurodegenerativas estão em andamento. Um estudo envolvendo pacientes com esclerose múltipla demonstrou que o riluzole possui propriedades neuroprotetoras, evidenciado por uma taxa reduzida de atrofia da medula cervical e de desenvolvimento de lesões cerebrais hipossinal em T1 na ressonância magnética³⁰.

2.6.2 Ventilação Mecânica Não-Invasiva (VMNI)

A fraqueza dos músculos respiratórios está presente na maioria dos pacientes com ELA² interferindo na sua qualidade de vida¹, provocando falta de ar e, como consequência da hipoventilação e perturbações do sono, cefaléia matinal, sono não reparador, sonolência, letargia, fadiga, falta de concentração e falta de apetite. Em geral, a presença de insuficiência da função respiratória é um fator prognóstico negativo na ELA. A morte ocorre geralmente devido à insuficiência respiratória, em de 2 a 3 anos após o diagnóstico, decorrente da fraqueza dos músculos respiratórios e do envolvimento bulbar⁹.

Vários estudos têm mostrado resultados satisfatórios com a utilização da ventilação mecânica não-invasiva, mais comumente quando utilizada na forma de pressão positiva intermitente (BIPAP), melhorando o prognóstico dos indivíduos com ELA com insuficiência respiratória significativa. No entanto, o estudo não descreveu o impacto da BIPAP em indivíduos com ELA com comprometimento respiratório em

estágio inicial. O BIPAP auxilia no sistema ventilatório reduzindo o trabalho respiratório e melhorando as trocas gasosas, a qualidade do sono e a tolerância a qualidade do exercício⁴.

A fraqueza progressiva dos músculos do membro axial, bulbares e respiratórias devido à lesão do neurônio motor e eventual morte celular resulta em incapacidade ou morte, geralmente após 3 anos do início dos sintomas nos portadores de ELA. Esse déficit na função muscular respiratória é um fator agravante na qualidade de vida e sobrevida⁷.

Estudos tem demonstrado resultados que a ventilação não invasiva melhora a qualidade de vida dos pacientes. Em indivíduos com ortopnéia, mas PaCO₂ diurna normal e sem dessaturação noturna melhoraram a um nível semelhante ao daqueles com hipercapnia ou dessaturação, sugerindo que a confiança em tais medições podem privar muitos pacientes do potencial benefício³².

Em um estudo com pacientes com ELA utilizando BIPAP, que objetivou avaliar a utilidade do BIPAP em prolongar a sobre vida desses pacientes, foram acompanhados 122 pacientes na Universidade de Hahnemann. A todos os pacientes deste estudo foram oferecidos BIPAP quando sua capacidade vital forçada(CVF) caiu abaixo de 50% do valor previsto. O Grupo 1 (n= 538) aceitou utilizar o BiPAP e utilizou o suporte ventilatório mais de 4 horas por dia. No Grupo 2 (n= 532), os pacientes não toleraram a utilização do BIPAP por um longo período, fazendo uso do suporte ventilatório por menos de 4 horas por dia. Já no Grupo 3 (n= 552) recusaram-se a tentar o BiPAP. Houve um aumento estatisticamente significativo na sobrevida dos pacientes do grupo 1 (14,2 meses) quando comparados ao grupo 2 (7,0 meses, P50.002) ou 3 (4,6 meses, P, 0.001), respectivamente. Além disso, quando a inclinação do declínio da capacidade vital foi examinado, o grupo que utilizou Bipap por mais 4 horas por dia (grupo 1), apresentou o declínio da capacidade vital mais lento (variação 23,5% / mês) em relação ao grupo 2 (variação 25,9% / mês, P50.02) e grupo 3 (variação 28,3% / mês, P, 0,001). Concluiu-se que o BiPAP pode prolongar significativamente a sobrevida e retardar o declínio da capacidade vital forçada(CVF) na ELA. Esses resultados sugerem que a todos os pacientes com ELA, sejam oferecidos o BIPAP quando CVF estiver abaixo de 50%, no início da dispnéia, ou quando uma rápida queda na CVF% é verificada⁴.

Assim, a ventilação mecânica não-invasiva surge como uma alternativa para auxílio na sobrevida nos pacientes com ELA, mas o seu impacto sobre a qualidade de vida é menos evidente e os critérios ideais para o início tratamento são incertos. A maioria dos pacientes na Europa e nos Estados Unidos não recebem ventilação mecânica não-invasiva, refletindo as incertezas do papel da intervenção nesta condição³.

Uma discussão que começa a tomar força no meio científica, são quais os verdadeiros benefícios que os pacientes com ELA teriam com o suporte ventilatório artificial. Muitos dos médicos que cuidam de pacientes com ELA estão preocupados que a VMNI possa prolongar o sofrimento em uma angustiante e incapacitante sobrevida. Assim, apenas um pequeno número de pacientes (que) recebem este tratamento, tanto na Europa quanto nos Estados Unidos. A prevalência do uso da (ventilação mecânica não-invasiva) VMNI em portadores de ELA foi estimada em 2 a 4% em todos os pacientes no Reino Unido e 7 a 15% em determinadas populações nos Estados Unidos³².

Já outros autores relatam que ao invés de prolongar o sofrimento, a ventilação mecânica não-invasiva tem prorrogado a sobrevida em pacientes, com uma melhora do controle dos sintomas e da qualidade de vida. Naqueles com função bulbar normal ou uma moderada disfunção bulbar, a sobrevida (205 dias) foi mais elevada, por exemplo, que nos pacientes que se beneficiaram com o riluzole (2-3 meses)⁴.

2.7 Fisioterapia

A Fisioterapia tem o objetivo de manter a função motora estável por mais tempo, evitar a formação de retrações nos tendões e de fixações nas articulações, além de reeducar a postura, empregar próteses que auxiliam o paciente, manter a flexibilidade articular normal da pessoa ou a amplitude de movimento e diminuir a dor². O tratamento fisioterapêutico é fundamental durante o curso da doença para promover melhor qualidade de vida para o paciente e evitar que o mesmo venha a

óbito precocemente. Não existem medidas farmacológicas no tratamento da ELA apenas, paliativas¹⁸.

A Fisioterapia motora deve abordar o paciente com objetivos de manter amplitude articular, evitar retrações musculares e prevenir trombose venosa profunda. Para tanto, alongamentos, exercícios passivos, ativos livres leves ou assistidos podem ser feitos como conduta. Contudo, o uso de cargas é totalmente contra-indicado na ELA devido às suas características degenerativas³³.

O papel do exercício em pessoas com ELA tem sido controverso e a possibilidade de induzir uma sobrecarga danosa, através de exercícios e alongamentos intensos, é uma preocupação. Exercícios intensos, e/ou de alta repetição podem causar uma perda prolongada da força em músculos enfraquecidos, fadigados ou desnervados³⁴.

Exercícios moderados regulares são sugeridos muitas vezes para pacientes com doenças neuromusculares, permitindo a tentativa de manutenção da força e da resistência muscular por um maior período¹⁸.

Nas doenças neuromusculares, as adaptações do exercício resistido moderado durante 12 semanas proporcionam aumento de força dinâmica, isométrica e isocinética de segmentos superiores e inferiores nesses pacientes.

O aumento da força muscular impede a sarcopenia, reduz a dor, melhora a mobilidade articular e a função respiratória, adaptações importantes para melhora da qualidade de vida desses pacientes³³.

Um estudo de controle de caso avaliou 50 idosos de ambos os sexos acima dos 60 anos de idade. O Grupo 1 (n=25) incluiu pacientes diagnosticados com ELA e o Grupo 2 (n=25) incluiu portadores de outras doenças neurológicas selecionados randomicamente. Foram submetidos a um questionário e a uma entrevista sobre o histórico da vida profissional. Os resultados encontrados apontam uma alta correlação da exposição ao trabalho pesado e extenuante associada ao aparecimento de ELA. Porém a conclusão não foi estatisticamente significativa, sendo necessários mais estudos³⁵.

Em 2008, uma revisão mostrou o efeito neuroprotetor do exercício na ELA. Os estudos em humanos mostram que uma rotina moderada de exercícios melhoram a funcionalidade e amenizam os sintomas dos pacientes acometidos por ELA. O autor levanta a hipótese que alterações na morfologia do neurônio, maior interação neurônio-músculo, ativação glial e aumento na expressão gênica de proteínas anti-

apoptóticas possam determinar essas respostas. Os resultados dos estudos mostraram o evidente efeito do exercício em atividades moderadas de *endurance* e de fortalecimento muscular na melhora da capacidade funcional e redução no processo degenerativo da ELA nos humanos⁵.

A fisioterapia respiratória se baseia, principalmente em manter os pulmões desobstruídos, mantendo livre de complicações pulmonares como as atelectasias. A VMNI através do modo BIPAP é uma conduta inicial para ventilar o paciente e retardar a insuficiência respiratória. Os músculos nesta fase ainda têm atividade e a VMNI lhes proporciona um suporte evitando assim, desgaste muscular. É interessante o uso do capnógrafo e da oximetria de pulso para avaliar CO₂ e a SatO₂ durante o uso de VMNI. Contudo, a VMNI não é satisfatória pelo resto do tempo devido à falência muscular inevitável da doença e aí, a adoção da ventilação mecânica se faz necessário para garantir as trocas gasosas³².

2.8 Pressão Expiratória Positiva – PEP

A Pressão expiratória positiva (PEP) nas vias aéreas é hoje uma alternativa terapêutica consagrada e utilizada pelos fisioterapeutas nas Europa e nos Estados Unidos. Trata-se de uma terapêutica simples, de baixo custo e com grande aplicação em patologias respiratórias, amplamente aproveitada no meio científico³⁶.

O aparelho de PEP consiste em uma máscara facial e uma válvula com uma saída para que a resistência expiratória possa ser conectada. Um manômetro é inserido no sistema entre a válvula e a resistência para monitorizar a pressão, que deve ser entre 10 e 20 cm H₂O durante a metade da expiração³⁷.

Falk e Andersen sugerem que no tratamento com a PEP, o aumento no volume pulmonar faz com que o ar que está atrás das secreções, que bloqueiam as pequenas vias aéreas, ajude mobilizá-las. Esses efeitos podem ser obtidos pelos exercícios de reexpansão torácicas³⁸.

A variação pressórica causada pela aplicação da PEP no sistema ventilatório pode determinar o aumento no trabalho respiratório. Em um Resistor gravitacional por Coluna de água trata-se de um dispositivo de um diafragma móvel sob uma coluna d'água. Esse sistema funciona como uma verdadeira válvula de resistência¹¹.

Um treinamento da musculatura respiratória é direcionado para o aumento da força e endurance devido à função que é preciso executar e obedece aos mesmos princípios dos músculos esqueléticos. Baixas repetições e alta carga equivalem à um treinamento de força muscular, enquanto um treinamento com muitas repetições e com baixa intensidade equivalem a um objetivo de endurance³⁸

3 JUSTIFICATIVA

O tratamento medicamentoso comprovado para a ELA é o Riluzole, que prorroga em 2 meses a necessidade da ventilação mecânica. A ventilação mecânica não invasiva e a gastrostomia são intervenções descritas que prolongam a sobrevivência e melhoram a qualidade de vida desses pacientes. Não há, no entanto consenso quanto ao momento de utilização dessas intervenções nem quanto ao papel da fisioterapia no tratamento de portadores da ELA. Também, a literatura não aborda a forma em que a ELA se manifesta nos portadores idosos. Desta forma é importante a descrição da evolução dos parâmetros fisiológicos e da experiência fisioterápica para auxiliar a busca de definições mais precisas que visem uma padronização no atendimento dessa patologia em todos os pacientes, independente da faixa etária. Conforme já descrito, a utilização da PEP acarreta numa série de benefícios no sistema ventilatório. Não foi encontrado na literatura citações que indiquem que a PEP traga benefícios em pacientes com ELA. Porém, devido à evolução degenerativa da doença, é possível que a utilização deste instrumento possa auxiliar na tentativa da manutenção da independência ventilatória como também postergar início da terapia ventilatória artificial.

4 OBJETIVOS

4.1 Geral

Estudar o perfil epidemiológico, a progressão das alterações clínicas e funcionais e a eficácia do treinamento domiciliar respiratório com PEP-Garrafa em pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica (ELA).

4.2 Específicos

- Descrever a evolução temporal, representando o comportamento de cada parâmetro da evolução da doença nos pacientes portadores de ELA. Os parâmetros avaliados foram:

- Reflexos miotendinosos;
- Presença de espasticidade;
- Presença de fasciculações musculares;
- Escore de fadiga muscular;
- Escore de funcionalidade;
- Força muscular;
- Picos de pressão inspiratória e expiratória máximas;

- Comparar a evolução do quadro clínico dos pacientes com ELA antes e depois dos 60 anos de idade.

- Verificar o efeito do treinamento ventilatório domiciliar com PEP-Garrafa em pacientes com ELA na evolução dos picos de Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e Pressão Expiratória Máxima (PEM).

- Descrever o perfil epidemiológico dos pacientes com ELA atendidos no ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS.

- Verificar se o paciente realiza reabilitação funcional.

5 MÉTODO

5.1 Delineamento

Estudo de coorte descritivo e analítico e ensaio clínico controlado.

5.2 População em estudo

5.2.1 Descrição

A amostra conteve 23 pacientes portadores de ELA residentes no estado do Rio Grande do Sul, sendo 12 (52,2) do sexo masculino e 11 do sexo feminino (47,8). No grupo estudado 13 pacientes possuíam idade inferior a 60 anos e 10 com idade igual ou superior. O predomínio da amostra foi indivíduos de raça branca, casados e de escolaridade igual ou inferior à 1º grau completo

5.2.2 Procedimento amostral e de Recrutamento

Os pacientes foram alocados por conveniência, no período de agosto de 2008 à dezembro de 2010, oriundos do ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS. No estudo, a amostra foi dividida em dois grupos, um grupo controle e outro experimental. O grupo controle era composto pelos pacientes que já vinham sendo acompanhados no ambulatório. Já o grupo experimental foi composto pelos pacientes que ingressaram ao ambulatório após o projeto ter sido autorizado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS. O projeto foi aprovado no dia 07 de maio de 2010 sob o protocolo de pesquisa registro CEP 10/05005 (Apêndice A).

5.2.3 Critérios de Seleção

5.2.3.1 Critérios de Inclusão

Pacientes com diagnóstico médico de Esclerose Lateral Amiotrófica que concordaram em participar do estudo.

5.2.3.2 Critérios de Exclusão

Todos os pacientes que apresentaram necessidade ou que utilizassem ventilação mecânica não-invasiva para suporte ventilatório na primeira consulta e/ou que apresentassem doenças pulmonares que limitem a função ou mecânica

ventilatória e alterações ortopédicas incapacitantes foram excluídos do ensaio clínico.

5.3 Coleta dos dados

5.3.1 Rotina de coleta

Todos os pacientes que possuíam diagnóstico clínico de ELA foram convidados a participar do estudo. Todos os pacientes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (Apêndice B).

A primeira etapa do protocolo experimental consistiu em uma avaliação clínica, composta por uma equipe multidisciplinar incluindo médicos, fisioterapeutas, nutricionista, psicólogos e fonoaudiólogos do Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HSL/PUCRS. Os pacientes foram submetidos á uma avaliação que abordava os seguintes parâmetros:

- A. Força Muscular;
- B. Presença de Espasticidade;
- C. Escore de funcionalidade - *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFERS);
- D. Escore de fadiga muscular - *Fatigue Severity Scale*(FSS);
- E. Reflexos Miotendinosos;
- F. Presença de Fasciculações Musculares;;
- G. Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e Pressão Expiratória Máxima (PEM);
- H. Tratamento Fisioterapêutico;

As avaliações eram armazenadas primeiramente em uma ficha de avaliação (Apêndice C) e depois transferidas a um banco de dados eletrônico.

Todo paciente com ELA foi orientado a retornar ao ambulatório numa periodicidade de dois meses para o acompanhamento clínico. Nestas visitas de controle ambulatorial, era aproveitado para a realização da reavaliação para coleta de dados do estudo.

Os pacientes do grupo experimental foram submetidos a um treinamento ventilatório domiciliar. Esse treinamento foi realizado com um instrumento denominado PEP Garrafa [figura 1]. Esse instrumento foi confeccionado pelo pesquisador e foi entregue gratuitamente ao paciente. Após o final do estudo, não

houve a necessidade de devolução da PEP Garrafa. Na primeira avaliação o paciente recebeu a PEP-Garrafa, onde aprendeu o seu manuseio. Na primeira avaliação o paciente recebeu a PEP garrafa, onde aprendia o seu manuseio. A pressão utilizada pela PEP garrafa foi calculada nesta mesma data. Para o treinamento ventilatório foi utilizada uma pressão que correspondesse a uma sensação confortável para o paciente, sem sinais de cansaço.

Os componentes do grupo experimental foram orientados a trazerem a PEP-Garrafa em todas as reavaliações, com o objetivo de verificar se estavam manuseando o instrumento de forma correta e, caso existisse a necessidade, recalcular a pressão para o treinamento ventilatório.



Figura 1. Modelo PEP-Garrafa

5.3.2 Descrição dos Métodos de Mensuração.

A avaliação fisioterapêutica foi composta dos seguintes parâmetros:

5.3.2.1 Teste manual de força muscular:

Neste teste é avaliada a força muscular do paciente. Para coletar o escore de força o examinado realiza uma contração muscular de algum segmento contra a resistência manual do examinador. Assim, a força é graduada com os seguintes escores³⁹:

- (0) para ausência de qualquer sinal de contração;
- (1) sinal de discreta contratilidade, contudo incapaz de realizar movimentos em uma articulação;
- (2) presença de mobilidade, entretanto incapaz de vencer a força da gravidade;
- (3) força de amplitude normal contra a ação da gravidade, porém claramente reduzida contra a resistência;
- (4) força completa contra a ação da gravidade e discretamente reduzida contra a resistência do examinador;
- (5) força completa contra a ação da gravidade e acentuada contra a resistência do examinador.

5.3.2.2 Presença de Espasticidade:

Na avaliação da espasticidade foi utilizada a escala de *Ashworth*⁴⁰, que é aplicada pela movimentação passiva dos membros graduando as anormalidades com escores:

- (1) nenhum aumento do tônus muscular;
- (2) discreto aumento do tônus;
- (3) maior aumento do tônus com flexão facilmente realizada;
- (4) considerável aumento do tônus com dificuldade de movimentos passivos;
- (5) rigidez articular.

Para descrição destes resultados, foi considerado apenas se existia ou a presença de espasticidade em membros superiores e membros inferiores.

5.3.2.3 **Escore de Funcionalidade** - *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)*:

A funcionalidade dos pacientes foi avaliada através da ALSFRS⁴¹. Trata-se de um questionário aplicado pelo examinador, onde o paciente respondeu como sua vida funcional se apresentava seguindo um roteiro de 10 itens. Cada item buscou avaliar determinada função, como fala, salivação, deglutição etc. O escore de cada item variou de 0 a 4, sendo que o maior valor representou o menor prejuízo funcional, e o menor valor o maior prejuízo funcional. O somatório dos escores indicou o grau de acometimento funcional num paciente com esclerose lateral amiotrófica (Anexo 1).

Para descrição dos resultados foram utilizados os valores dos escores do instrumento.

5.3.2.4 **Escore de Fadiga** - *Fatigue Severity Scale(FSS)*:

A fadiga dos pacientes foi avaliada através da FSS⁴², um instrumento de avaliação que consiste em nove afirmações, as quais o examinado nomeia uma nota de um a sete para cada afirmação. Quanto mais alta a nota coletada, mais importante o impacto da fadiga na função diária do examinado. O somatório destes escores indicou o impacto da fadiga no dia-dia do entrevistado. (Anexo 2)

Para descrição dos resultados foi utilizado os valores do escore do instrumento.

5.3.2.5 **Reflexos Miotendinosos**:

Cada reflexo miotendinoso foi classificado respeitando uma legenda pré-determinada, se apresentando da seguinte forma⁴³:

- Reflexo Ausente ou Normal
- Hiperreflexia

Foram examinados bilateralmente os reflexos bicipital e patelar⁴³.

5.3.2.6 Presença de Fasciculações Musculares:

As fasciculações musculares¹⁸ foram classificadas determinando uma legenda pré-determinada fechada, que definia:

Sim – Fasciculações Musculares Presentes

Não – Ausência de Fasciculação Muscular

Os seguintes locais que avaliados, foram:

- Membros Superiores;
- Membros Inferiores;
- Tórax;
- Língua.

5.3.2.7 Teste para verificação dos Picos de Pressão Inspiratórios e Expiratórios:

A coleta dos picos de Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e de Pressão Expiratória Máxima (PEM) consistiu na execução de um teste denominado manovacuumetria⁴⁴. No presente estudo, o aparelho utilizado no teste foi o manovacuumetro digital MV 300 da MDI produtos e sistemas da Globalmed.

O aparelho era acompanhado de um bucal, conectores e de um filtro barreira isolador de pressão. Entre o bucal e o conector foi acoplado o filtro barreira isolador de pressão que protegeu o equipamento da contaminação bacteriana, evitando a entrada de umidade no transdutor de pressão, possibilitando a desinfecção apenas do bucal. Não houve passagem de fluxo pelo mesmo, apenas a transmissão de pressão. Este filtro era de uso individual. Toda essa estrutura era ligada ao aparelho. Além disso, existia um clipe nasal que foi colocado no nariz do paciente com o objetivo de evitar o escape de ar.

O método utilizado para aplicação do teste seguiu os passos descritos por Souza, RB em 2002. Para coletar os picos de pressão o paciente foi submetido ao teste repetindo-o cinco vezes, tanto para a mensuração da PIM e da PEM, para fins de aprendizado. Foram considerados apenas os valores que atingiram maior pico de pressão. Entre cada teste era dado um minuto de repouso para os pacientes, pois o teste era cansativo.

Para a realização do evento, o paciente devia estar posicionado na posição sentado com o tronco angulado em 90° com as coxas. O bucal foi colocado na boca do paciente que era ligado ao aparelho através de uma mangueira, conjuntamente, o prendedor nasal também foi colocado no nariz do avaliado.

A coleta da PIM foi medida a partir da posição de expiração máxima, quando o volume de gás contido nos pulmões era o volume residual. No estado de posição expiratória máxima, o paciente realizava uma inspiração profunda que se estendia a um período de dois segundos. O melhor resultado dos cinco testes da PIM, atingido pelo indivíduo, foi considerado o pico de pressão.

Já a coleta da PEM, foi medida a partir da posição de inspiração máxima, quando o volume de gás contido nos pulmões era a capacidade pulmonar total. Encontrando-se neste estado, solicitava-se ao examinado uma expiração forçada que se estendia a um período de dois segundos também. O melhor resultado dos cinco testes de PEM atingido pelo indivíduo foi considerado o pico de pressão. Os valores tanto da PIM, quanto da PEM foram expressos em cmH₂O.

Em caso de manifestação de sinais de cansaço, dispnéia ou outro queixa ventilatória, o teste de avaliação das PIM e PEM era interrompido.

O pesquisador que aplicava o teste devia ensinar e demonstrar o procedimento com comandos verbais, incentivando a realização de um esforço máximo do examinado.

Picos de pressões encontrados no exame inferiores a 80 cmH₂O indicavam fraqueza muscular. Valores inferiores a 40 cmH₂O representavam estado de fadiga muscular. Já valores inferiores a 20 cmH₂O representavam falência muscular. Valores muito baixos indicavam uma possibilidade de indicação suporte ventilatório artificial e a contra-indicação de treinamento de esforço, como a Pressão Expiratória Positiva.

5.3.2.8 Tratamento Fisioterapêutico:

O tratamento fisioterapêutico foi abordado com uma questão fechada. O paciente foi questionado:

- Você está realizando tratamento fisioterapêutico?

A resposta poderá ser apenas sim ou não.

5.3.3 Descrição do método de intervenção

5.3.3.1 Pressão Expiratória Positiva (PEP)-Garrafa

No presente estudo, foi utilizado um resistor de pressão expiratória positiva (PEP) no sistema de garrafa¹¹ proposto por Mestreiner RG, Fernandes RO, Steffen LC e Donadio MV em 2009. A escolha deste modelo de PEP foi devido ao seu baixo custo e à praticidade de sua utilização pelo paciente em ambiente domiciliar. É um resistor de pressão gravitacional linear, onde o fluxo de ar variava, porém a pressão sempre era constante.

A PEP tem sido utilizada para melhorar a oxigenação, o aumento do volume pulmonar e a redução do retorno venoso em pacientes com a insuficiência cardíaca. Ainda, tem melhorado a garantia de ventilação, a mobilização de secreção e a distribuição de aerossolizados. Também, evita colapso de pequenas vias aéreas, promovendo uma melhora da distribuição de gás e um aumento do tempo e do volume expiratório.

A Associação Americana para Cuidado Respiratório tem recomendado PEP sob uma pressão de 10-20 cm H₂O. Valores inferiores a esse não apresentaram resultados terapêuticos efetivos³⁶.

Os efeitos fisiológicos da PEP caracterizam-se pela:

- reexpansão pulmonar;
- desinsulflação alveolar;
- desobstrução das vias aéreas.

O sistema PEP garrafa consiste num recipiente parcialmente cheio de água, que possui um tubo introduzido pelo seu ápice que deve ficar em contato com o fundo do recipiente. O recipiente pode ser de qualquer tamanho. O paciente realiza manobras expiratórias através do tubo. A quantidade de água indica a carga de pressão do instrumento. O tubo deve possuir um diâmetro de 8 a 10 mm com extremidade inferior cortada na diagonal do seu eixo. O tempo de treinamento executado na pesquisa foi de 3 séries de 1 minuto, duas vezes ao dia, respeitando uma relação de tempo inspiratório e expiratório que deveria ser de 1:3. Como o estudo buscava encontrar uma manutenção da função ventilatório, os parâmetros

utilizados foram para um treinamento de *endurance*. Para o treinamento ser confortável para o paciente, evitando sensações de dispnéia, taquipnéia e fadiga, a carga inicial utilizada para cada paciente foi de 5 cmH₂O. Caso o paciente relatasse que esta carga era confortável, a carga era incrementada até atingir valores que variavam entre 10 a 15 cm de H₂O, considerados segundo a literatura como níveis de pressão terapêuticos. Os pacientes foram orientados a executar o treinamento somente se estivessem ausentes de sintomas relacionados ao cansaço.

5.3.4 Descrição do método de interpretação dos dados

Cada paciente da amostra comparecia no ambulatório em determinado momento da doença, por vez, alguns mais debilitados e outros com manifestações iniciais dos sintomas. Isso provocaria uma baixa homogeneidade do perfil patológico de cada paciente da amostra.

Dessa forma, foi necessário considerar cada avaliação um número da amostra. Durante o estudo foram realizadas 79 avaliações em 23 pacientes com ELA.

Sempre na primeira avaliação o paciente era questionado quando iniciou os sintomas. De acordo com a informação colhida pelo paciente, esta avaliação determinava um momento da doença. Assim cada avaliação representa a característica temporal da doença em uma linha de tempo. Dessa forma, nesta pesquisa foi possível avaliar a evolução da doença em um intervalo de 5 anos.

5.3.5 Análise estatística

Os dados foram armazenados eletronicamente no banco de dados Microsoft Access 2010. As análises foram realizadas no programa SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*). Os resultados são apresentados através de frequências, faixas, medianas, médias e desvios padrões e através de distribuições “box plot”.

Para comparação das variáveis categóricas entre idosos e não idosos foi utilizado o teste do qui-quadrado de Pearson ou, caso ocorresse um valor esperado inferior a 5, o teste exato de Fisher. Para comparação das variáveis quantitativas entre estes dois grupos e entre dois períodos de avaliação foram utilizados os testes t de Student (variáveis com distribuição semelhante à normal) ou o teste de Mann-Whitney (com outras distribuições).

Para avaliar os efeitos da PEP Garrafa foram calculados valores médios e desvios padrões da idade e do tempo de doença no início do acompanhamento, do tempo de acompanhamento e das medidas antes e após o acompanhamento das escalas de fadiga e função e das pressões inspiratória e expiratória máximas de 9 pacientes submetidos a intervenção e 9 controles, pareados por tempo de doença e tempo de acompanhamento. Para a comparação das médias entre os dois grupos e entre antes e depois em cada grupo foi utilizado o Teste t de Student para amostras pareadas.

O nível de significância considerado no estudo foi de $P < 0,10$.

6 RESULTADOS

A amostra do estudo conteve 23 pacientes, sendo 12 (52,2) do sexo masculino e 11 do sexo feminino (47,8). No grupo estudado 13 pacientes possuíam idade inferior a 60 anos e 10 com idade superior. O predomínio da amostra foi indivíduos de raça branca, casados e de escolaridade igual ou inferior à 1º grau completo. Em relação às características demográficas de acordo com a faixa etária na população estudada não foram encontradas diferenças significativas (Tabela 1).

Tabela 1. Características demográficas, de acordo com a faixa etária (adulto ou idoso) e em toda a população estudada, de 23 pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

Característica	Faixa etária		P*	População estudada N (%)
	< 60 anos N (%)	≥ 60 anos N (%)		
Sexo				
Masculino	6 (46,2)	6 (60,0)	0,680	12 (52,2)
Feminino	7 (53,8)	4 (40,0)		11 (47,8)
Raça				
Branca	11 (84,6)	10 (100,0)	0,486	21 (91,3)
Negra	2 (15,4)	0 (0,0)		2 (8,7)
Escolaridade				
1o.grau incompleto	4 (30,8)	5 (50,0)	0,736	9 (39,1)
1o.grau completo	6 (46,2)	3 (30,0)		9 (39,1)
2o.grau completo	3 (23,1)	1 (10,0)		4 (17,4)
Superior	0 (0,0)	1 (10,0)		1 (4,3)
Estado civil				
Solteiro(a)	3 (23,1)	0 (0,0)	0,100	3 (13,0)
Casado(a)	10 (76,9)	7 (70,0)		17 (73,9)
Separado(a)	0 (0,0)	1 (10,0)		1 (4,3)
Viúvo(a)	0 (0,0)	2 (20,0)		2 (8,7)
TOTAL	13 (100)	10 (100,0)		23 (100)

* Teste do qui-quadrado de Pearson

A idade dos participantes do estudo variou entre 31 e 82 anos, resultando numa média de $56,1 \pm 15,6$ anos. O tempo para o fechamento do diagnóstico médico variou de 4 a 24 meses, com uma média de $12,4 \pm 6,7$ meses. Durante o estudo apenas 9 pacientes vieram a óbito. O tempo para o óbito variou de 16 a 61 meses após o início dos sintomas com média de $33,5 \pm 12,8$ meses.

A idade dos indivíduos com menos de 60 anos que manifestaram diagnóstico de ELA variou entre 31 a 56 anos, resultando numa média de $44,9 \pm 9$ anos de idade. Já nos idosos, variou de 60 a 82 anos de idade, com média de $70,4 \pm 8,7$ anos. Após o início dos sintomas, o tempo necessário para a definição do diagnóstico da doença teve comportamento semelhante em ambos os grupos. Os idosos morrem em média $28,5 \pm 8,7$ meses após o início dos sintomas, já os adultos não idoso em $38,5 \pm 15,5$ meses. Porém esta diferença não foi estatisticamente significativa (Tabela 2).

Tabela 2. Distribuição da idade e dos tempos decorridos do início dos sintomas para o diagnóstico e o óbito, de acordo com a faixa etária (adulto ou idoso) e em toda a população estudada, de 23 pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

VARIÁVEL	Faixa etária		P*	População estudada (n=23)
	< 60 anos (n=13)	≥ 60 anos (n=10)		
Idade				
Faixa	31 – 56	60 – 82		31 – 82
Mediana	45,0	70,5		56,0
m ± dp	$44,9 \pm 9,0$	$70,4 \pm 8,7$	<0,001	$56,1 \pm 15,6$
Tempo p/ diagnóstico (meses)				
Faixa	5 – 24	4 – 24		4 – 24
Mediana	12,0	12,0		12,0
m ± dp	$12,8 \pm 6,9$	$12,0 \pm 6,9$	0,793	$12,4 \pm 6,7$
Tempo para óbito (meses)**				
Faixa	26 – 61	16 – 36		16 – 61
Mediana	33,5	31,0		32,0
m ± dp	$38,5 \pm 15,5$	$28,5 \pm 8,7$	0,303	$33,5 \pm 12,8$

* Teste t de Student para amostras independentes

**Calculado para 9 pacientes (4 idosos) que foram a óbito no período do estudo.

Devido à baixa homogeneidade da população estudada, se fez necessário analisar as variáveis clínicas, pelo número de avaliações realizadas de acordo com o tempo da doença no momento da avaliação. Foi realizado um total de 79 avaliações, nos 23 pacientes do estudo, em um período máximo de cinco anos de evolução da doença.

Assim, as avaliações realizadas no primeiro ano de evolução da doença foram de um total de 18. Já no segundo ano de evolução foram realizadas 46 avaliações. No terceiro ano foram realizadas 12 avaliações. No quarto e quinto ano foram realizadas apenas 3 avaliações.

A FSS, ALSFRS, a PIM e a PEM foram as variáveis quantitativas analisadas nos estudos.

A FSS apresentou um comportamento não linear. Entre o primeiro e o terceiro anos não observamos diferença importante na média desse escore, variando de 37 a 41. Já no quarto ou quinto ano de evolução da doença foi observado um crescimento dos valores do escore para $59 \pm 4,5$.

A ALSFRS teve um comportamento de decréscimo linear em seus escores, conforme a evolução da doença. A PIM e na PEM, também apresentou este mesmo comportamento de queda nos seus valores (Tabela 3 e Figura 2).

Já a comparação das variáveis quantitativas dos pacientes com idade igual ou superior a 60 anos e com idade inferior a 60 anos foram analisadas numa janela de evolução de 3 anos, com uma amostra de 76 avaliações, pois no quarto e quinto ano de evolução não existiam na amostra pacientes idosos (Figura 3).

Os idosos e não idosos apresentaram diferença significativa no primeiro ano nos valores dos escores de FSS. A FSS avaliada no primeiro ano de doença foi de $28,2 \pm 18,3$ (n=6 avaliações) nos idosos e de $45,3 \pm 15,5$ (n=12 avaliações) nos não idosos ($p=0,067$ – teste de Mann-Whitney).

Em relação ALSFRS, os idosos e não idosos apresentaram diferenças significativas no segundo e terceiro ano de evolução da doença. A ALSFRS avaliada no segundo ano de doença foi de $27,9 \pm 5,6$ (n=18 avaliações) nos idosos e de $21,1 \pm 7,9$ (n=28 avaliações) nos não idosos ($p=0,007$ – teste de Mann-Whitney). A ALSFRS avaliada no terceiro ano de doença foi de $23,4 \pm 5,8$ (n=5 avaliações) nos idosos e de $18,1 \pm 6,7$ (n=7 avaliações) nos não idosos ($p=0,149$ – teste de Mann-Whitney).

Tabela 3. Valores observados nas escalas de fadiga (FSS) e funcional (ALSFRS) e nas pressões inspiratória e expiratória máximas de 79 avaliações, de acordo com o tempo de doença no momento da avaliação, realizadas em 23 pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

VARIÁVEL	1º ANO (n = 18)	2º ANO (n = 46)	3º ANO (n = 12)	4º E 5º ANO (n = 3)
ESCALA DE FADIGA (FSS*)				
FAIXA	9 – 64	9 - 63	9 - 63	54 - 63
MEDIANA	41,5	49,5	35,0	60,0
M ± DP	39,6 ± 18,0	41,61 ± 20,1	37,1 ± 19,7	59,0 ± 4,5
ESCALA FUNCIONAL (ALSFRS**)				
FAIXA	10 – 37	8 - 36	9 - 31	8 - 21
MEDIANA	27,5	23,5	20,5	10,0
M ± DP	26,44 ± 7,6	23,7 ± 7,7	20,3 ± 6,6	13 ± 7,0
PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA				
FAIXA	11 - 107	0 - 92	0 - 87	0 - 37
MEDIANA	69,0	48,0	38,0	0,0
M ± DP	63,7 ± 24,8	47,43 ± 21,9	42,5 ± 28,2	12,3 ± 21,3
PRESSÃO EXPIRATÓRIA MÁXIMA				
FAIXA	28 – 113	0 - 99	0 - 63	0 - 29
MEDIANA	63,0	51,0	46,0	0,0
M ± DP	66,3 ± 23,0	51,0 ± 23,6	40,0 ± 20,9	16,7 ± 9,7

**Fatigue severity scale (FSS)*

***Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)*

Os valores da PIM, apesar de mostrar uma tendência de queda nos escores com a passagem do tempo, os resultados não foram estatisticamente significativos. Porém os valores de PEM no primeiro e no segundo ano de evolução da doença foram estatisticamente significativos na diferença entre os grupos idosos e não idosos. A PEM avaliada no primeiro ano de doença foi de $84,2 \pm 31,0$ (n=6 avaliações) nos idosos e de $57,3 \pm 10,9$ (n=12 avaliações) nos não idosos (p=0,032 – teste de Mann-Whitney). A PEM avaliada no segundo ano de doença foi de $64,3 \pm 20,0$ (n=18 avaliações) nos idosos e de $42,4 \pm 22,5$ (n=28 avaliações) nos não idosos (p=0,002 – teste de Mann-Whitney)(Figura 3).

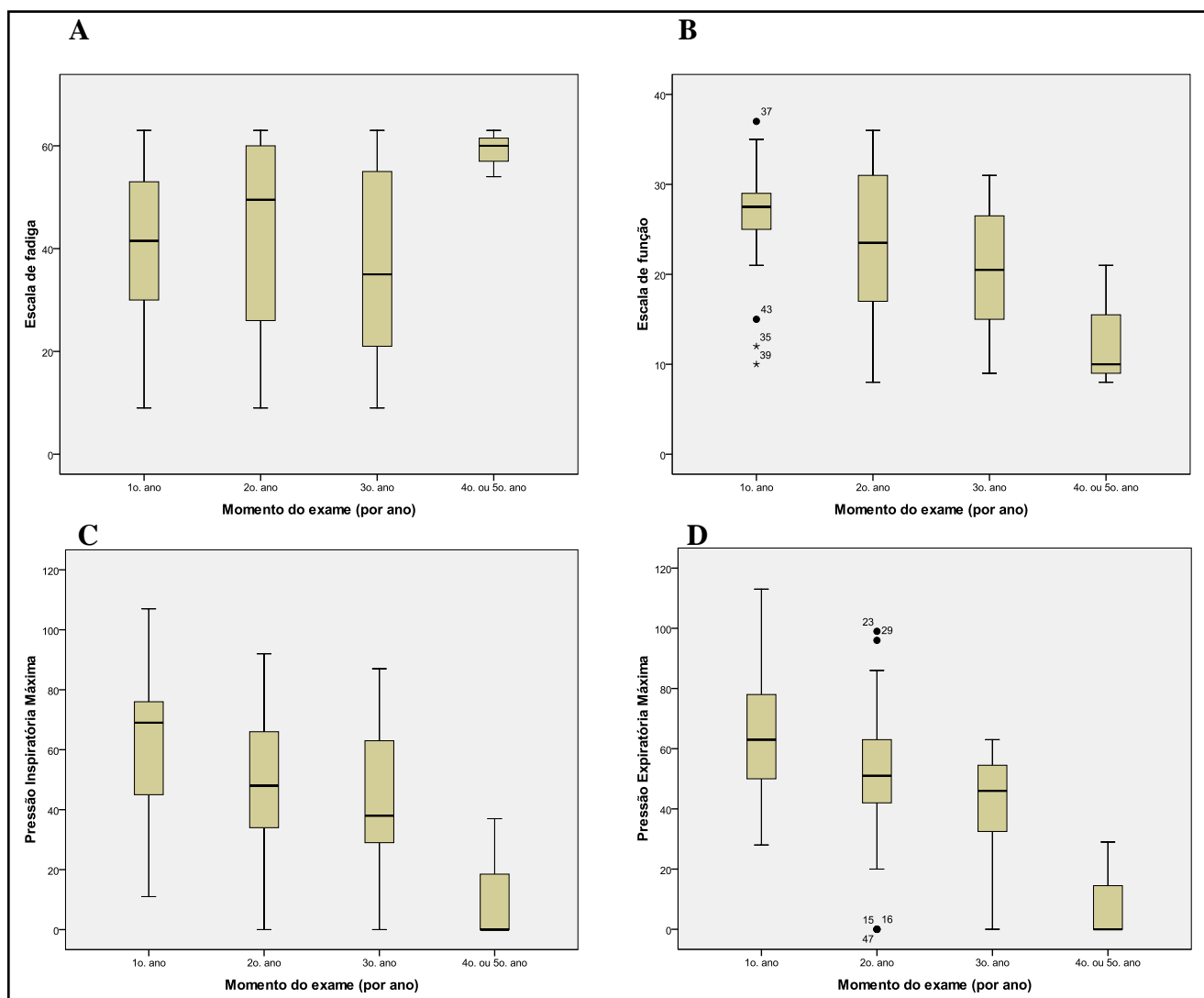


Figura 2. Distribuição em “box-plot” dos valores observados nas escalas de fadiga (A) e funcional (B) e nas pressões inspiratória (C) e expiratória (D) máximas de 79 avaliações, de acordo com o tempo de doença no momento da avaliação, realizadas em 23 pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

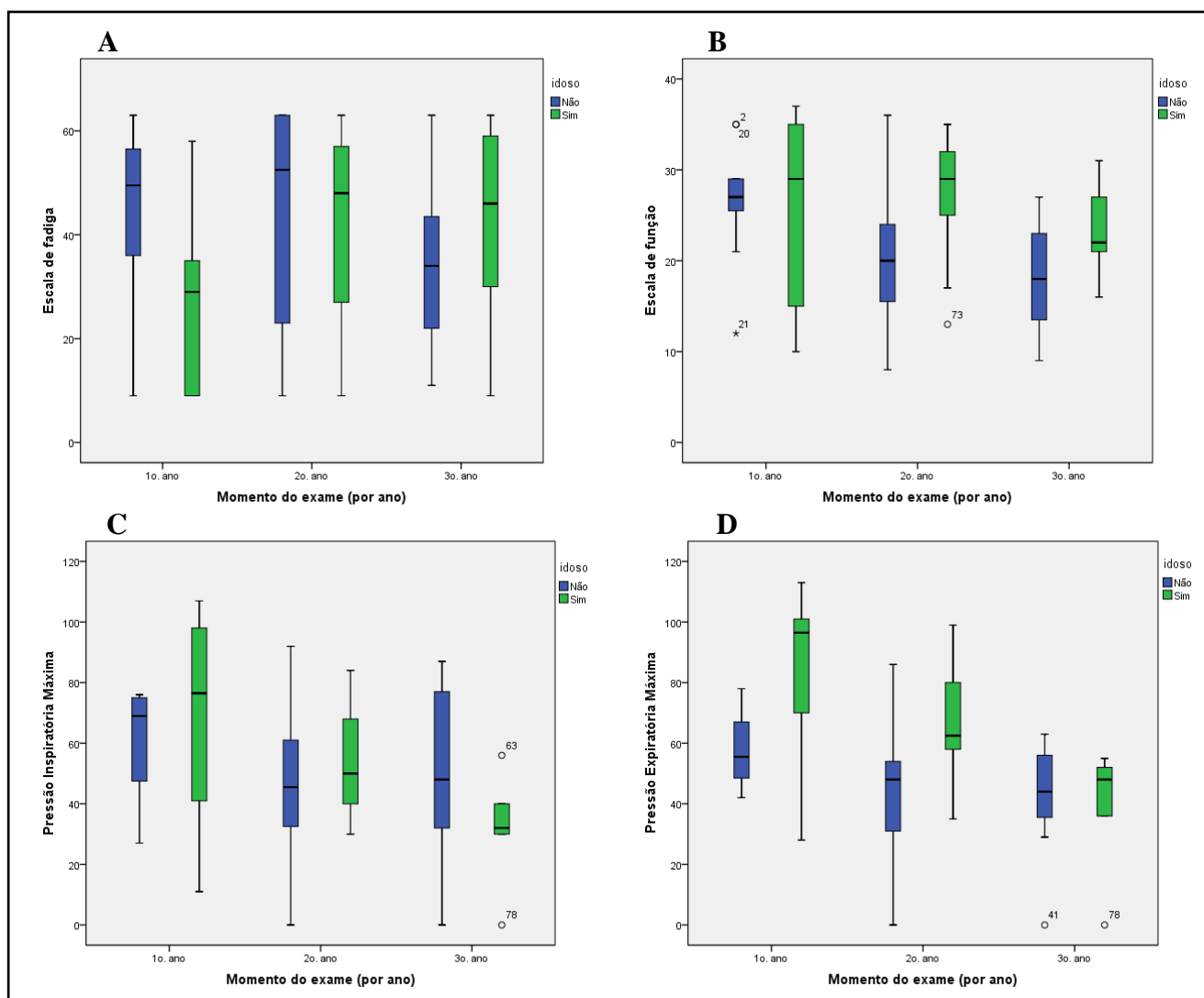


Figura 3. Distribuição em “box-plot” dos valores observados nas escalas de fadiga (A) e funcional (B) e nas pressões inspiratória (C) e expiratória (D) máximas de 76 avaliações realizadas até o 3^o ano de doença, de acordo com o tempo de doença no momento da avaliação, em 13 pacientes não idosos (azul) e 10 pacientes idosos (verde) com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

As alterações motoras foram também analisadas em 76 avaliações realizadas até o fim do terceiro ano de evolução da doença. As variáveis qualitativas analisadas foram as fasciculações, espasticidade, reflexos e força muscular, para uma amostra total de 23 pacientes, também dividida em não idosos e idosos (Tabela 4).

No primeiro ano de evolução da doença na amostra total, 12 (66,7%) avaliações realizadas com os pacientes com ELA apresentavam fasciculação de língua. Nos membros superiores 4 (22,2%) apresentavam hiperreflexia, 6 (33,3%) espasticidade (esta só no grupo com idade inferior a 60 anos), 16 (88,9%) fasciculações e 7 (44,4%) com assimetria de força muscular. Já em 8 (44,4%) avaliações foram presenciadas fasciculações de tronco. Nos membros inferiores, 1 (5,6%) apresentavam hiperreflexia, 1 (5,6%) espasticidade, 11(61,1%) fasciculações e 2(11,1%) com assimetria de força muscular.

No segundo ano, 33 (71,1%) avaliações realizadas com os pacientes com ELA apresentavam fasciculação de língua. Nos membros superiores 16 (34,8%) apresentavam hiperreflexia, 8 (17,4%) espasticidade, 31 (67,4%) fasciculações e 14 (30,4%) assimetria de força muscular. Já em 30 (65,2%) avaliações foram presenciadas fasciculações de tronco. Nos membros inferiores, 12 (26,1%) apresentavam hiperreflexia, 6 (13,0%) espasticidade, 28 (60,9%) fasciculações e 7 (15,2%) com assimetria de força muscular.

No terceiro ano, 9 (75,0%) avaliações realizadas com os pacientes com ELA apresentavam fasciculação de língua. Nos membros superiores 4(33,3%) apresentavam hiperreflexia, 1 (8,3%) espasticidade, 7(58,3%) fasciculações e 7(58,3%) com assimetria de força muscular. Já em 8 (66,7%) avaliações foram presenciadas fasciculações de tronco. Nos membros inferiores, 1 (8,3%) apresentavam hiperreflexia, 1 (8,3%) espasticidade, 8(66,7%) fasciculações e não existiu manifestação de assimetria de força.

Tabela 4. Frequência das alterações motoras encontradas em 76 avaliações realizadas até o 3º ano de doença, de acordo com o tempo de doença no momento da avaliação, em 13 pacientes não idosos (< 60 anos) e 10 pacientes idosos (≥ 60 anos) com esclerose lateral amiotrófica, acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

VARIÁVEL	FAIXA ETÁRIA		P*	POPULAÇÃO ESTUDADA N (%)
	< 60 ANOS N (%)	≥ 60 ANOS N (%)		
PRIMEIRO ANO				
Fasciculação de língua	11 (91,7)	1 (16,7)	0,004	12 (66,7)
Membros Superiores				
Hiperreflexia	2 (16,7)	2 (33,3)	0,569	4 (22,2)
Espasticidade	6 (50,0)	0 (0,0)	0,054	6 (33,3)
Fasciculação	11 (91,7)	5 (83,3)	1,000	16 (88,9)
Assimetria de força	3 (25,0)	4 (66,7)	0,141	7 (38,9)
Fasciculação de tronco	7 (58,3)	1 (16,7)	0,152	8 (44,4)
Membros Inferiores				
Hiperreflexia	1 (8,3)	0 (0,0)	1,000	1 (5,6)
Espasticidade	1 (8,3)	0 (0,0)	1,000	1 (5,6)
Fasciculação	10 (83,3)	1 (16,7)	0,013	11 (61,1)
Assimetria de força	2 (16,7)	0 (0,0)	0,529	2 (11,1)
SEGUNDO ANO				
Fasciculação de língua	24 (85,7)	9 (50)	0,017	33 (71,7)
Membros Superiores				
Hiperreflexia	11 (39,3)	5 (27,8)	0,533	16 (34,8)
Espasticidade	6 (21,4)	2 (11,1)	0,453	8 (17,4)
Fasciculação	24 (85,7)	7 (38,9)	0,001	31 (67,4)
Assimetria de força	7 (25,0)	7 (38,9)	0,345	14 (30,4)
Fasciculação de tronco	20 (71,4)	10 (55,6)	0,347	30 (65,2)
Membros Inferiores				
Hiperreflexia	8 (28,6)	4 (22,2)	0,739	12 (26,1)
Espasticidade	3 (10,7)	3 (16,7)	0,666	6 (13,0)
Fasciculação	19 (67,9)	9 (50,0)	0,354	28 (60,9)
Assimetria de força	3 (10,7)	4 (22,2)	0,407	7 (15,2)
TERCEIRO ANO				
Fasciculação de língua	7 (100,0)	2 (40,0)	0,045	9 (75,0)
Membros Superiores				
Hiperreflexia	4 (57,1)	0 (0,0)	0,081	4 (33,3)
Espasticidade	1 (14,3)	0 (0,0)	1,000	1 (8,3)
Fasciculação	5 (71,4)	2 (40,0)	0,558	7 (58,3)
Assimetria de força	4 (57,1)	3 (60,0)	1,000	7 (58,3)
Fasciculação de tronco	6 (85,7)	2 (40,0)	0,222	8 (66,7)
Membros Inferiores				
Hiperreflexia	1 (14,3)	0 (0,0)	1,000	1 (8,3)
Espasticidade	1 (14,3)	0 (0,0)	1,000	1 (8,3)
Fasciculação	6 (85,7)	2 (40,0)	0,222	8 (66,7)
Assimetria de força	0 (0,0)	0 (0,0)	---	0 (0,0)

* Teste exato de Fisher

Comparando essas variáveis, nestes períodos de evolução da doença, foi possível verificar algumas diferenças entre os não idosos e os idosos. No primeiro ano de doença, 11 (91,7%) avaliações demonstrou que os pacientes não idosos apresentaram fasciculação de língua, já nos idosos apenas 1 (16,7%) ($p=0,004$ – teste exato de Fischer). Neste mesmo período, 6 (50%) avaliações evidenciaram a presença de espasticidade nos membros superiores, já nos idosos, não houve a manifestação de espasticidade ($p=0,054$ – teste exato de Fischer). Nos não idosos constatou-se 10 (83,3%) avaliações com fasciculação em membros inferiores, diferente dos idosos, que representaram apenas 1 (16,7%).

No segundo ano de evolução da doença, manteve-se a diferença de manifestação de fasciculação de língua. Os não idosos apresentaram fasciculação de língua em 24 (85,7%) avaliações, diferente dos idosos manifestaram apenas 9 (50%). ($p=0,017$ – teste exato de Fischer). Já 24 (85,7%) avaliações em não idosos apresentaram fasciculações de membros superiores, diferente dos idosos que foram representadas apenas por 7 (38,9%) avaliações. ($p=0,001$ – teste exato de Fischer).

No terceiro ano, manteve-se a diferença estatística entre os grupos nas fasciculações de língua. Os não idosos apresentaram fasciculação de língua em 7 (100%) avaliações, diferente dos idosos, que manifestaram apenas em 2 (40%). ($p=0,045$ – teste exato de Fischer). Também, destaca-se a diferença da hiperreflexia dos membros superiores entre os grupos. Neste mesmo período, 4 (57,1%) avaliações evidenciaram a presença de hiperreflexia nos membros superiores, já nos idosos, não existiu este tipo de sinal ($p=0,081$ – teste exato de Fischer), (Tabela 4).

Foi observada uma queda linear da força muscular tanto nos membros superiores como nos membros inferiores no período de acompanhamento da evolução da doença, porém não existe diferença significativa entre os pacientes idosos e não idosos, como também, nos que realizaram ou não realizaram tratamento fisioterapêutico (Figura 4).

Para análise da eficácia do treinamento ventilatório domiciliar, a amostra também foi dividida em grupo PEP e grupo controle. Apenas as variáveis quantitativas foram analisadas, devido o seu enfoque na função ventilatória.

No grupo PEP, os pacientes tinham idade média de $56,3 \pm 16,8$ anos, com tempo de doença de $13,2 \pm 4,9$ meses e tempo de acompanhamento de $6,7 \pm 2,8$ meses. O grupo Controle foi composto por pacientes com idade média de $54,8 \pm 13,7$

anos de idade, com um tempo de doença $13,9 \pm 5,3$ meses e com um tempo de acompanhamento de $8,7 \pm 3,1$ meses.

Apenas os valores do escore da PEM foram estatisticamente significativos. O grupo PEP antes de ser submetido a intervenção possuía uma média de $66,7 \pm 14,5$. No final da intervenção os valores tiveram um queda para uma média de $46 \pm 20,9$. Já o grupo controle possuía uma média nos valores da PEM no início do acompanhamento de $71,6 \pm 17,3$. Ao final da intervenção os pacientes possuíam uma média da PEM de $43 \pm 20,9$. Foi observada uma queda maior na PEM no grupo controle ($-28,6 \pm 25,0$) que no grupo intervenção ($-21,7 \pm 17,9$) ($p = 0,014$ – Teste T Student para amostras pareadas) (Tabela5).

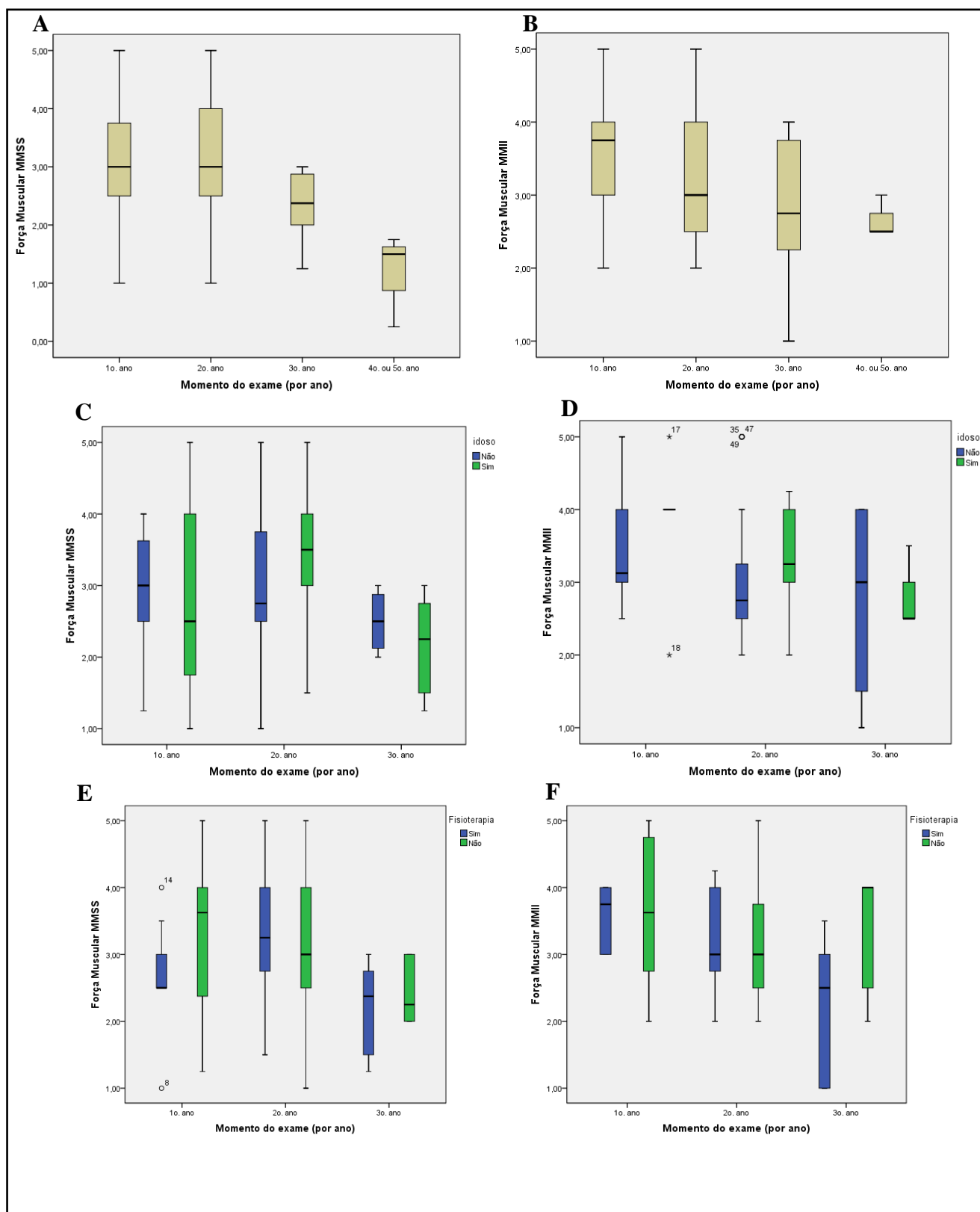


Figura 4. Distribuição em “box-plot” dos valores médios de força muscular (considerando a proximal e a distal, do lado direito e esquerdo) nos membros superiores e nos membros inferiores de 79 avaliações realizadas na população total (A-membros superiores; B-membros inferiores) e de 76 avaliações realizadas até o 3º ano de doença, de acordo com a faixa etária (C-membros superiores; D-membros inferiores), se não idosos (azul) ou idosos (verde) e com o fato de ter realizado (azul) ou não (verde) fisioterapia (E-membros superiores; F-membros inferiores), em 23 pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

Tabela 5. Valores médios e desvios padrões da idade e do tempo de doença no início do acompanhamento, do tempo de acompanhamento e das medidas antes e após o acompanhamento das escalas de fadiga e função e das pressões inspiratória e expiratória máximas de 9 pacientes submetidos a intervenção com PEP-Garrafa e 9 controles pareados por tempo de doença e tempo de acompanhamento, todos com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica acompanhados no ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital São Lucas da PUCRS, no período de agosto de 2008 a dezembro de 2010.

VARIÁVEL	PEP m ± dp	Controle m ± dp	P*
Idade	56,3 ± 16,8	54,8 ± 13,7	0,832
Tempo de doença (meses)	13,2 ± 4,9	13,9 ± 5,3	0,786
Tempo de acompanhamento (meses)	6,7 ± 2,8	8,7 ± 3,1	0,168
Escala de Fadiga			
Antes	31,4 ± 21,3	46,4 ± 19	0,134
Depois	38,8 ± 19,4	44 ± 19,1	0,573
<i>P*</i>	0,075	0,052	
Diferença	7,3 ± 17,8	-2,4 ± 15,7	0,270
Escala de Função			
Antes	31,4 ± 3,4	28,2 ± 4	0,085
Depois	23,1 ± 6,8	15,9 ± 5,6	0,027
<i>P*</i>	0,231	0,991	
Diferença	-8,3 ± 6,1	-12,3 ± 6,9	0,206
PIM (cmH₂O)			
Antes	63 ± 15,9	66,2 ± 19,5	0,705
Depois	40,1 ± 20,5	39,9 ± 22	0,983
<i>P*</i>	0,378	0,478	
Diferença	-22,9 ± 21,3	-26,3 ± 25,1	0,315
PEM (cmH₂O)			
Antes	67,7 ± 14,5	71,6 ± 17,3	0,612
Depois	46 ± 20,9	43 ± 20,9	0,765
<i>P*</i>	0,135	0,693	
Diferença	-21,7 ± 17,9	-28,6 ± 25	0,014

* Teste t de Student para amostras pareadas

7 DISCUSSÃO

O presente estudo foi desenvolvido com o objetivo de estudar a progressão das alterações clínicas e funcionais e a eficácia do treinamento domiciliar respiratório com PEP-Garrafa em pacientes portadores de ELA.

Foi descrito a evolução temporal, representando o comportamento de cada parâmetro, durante a evolução da doença nos pacientes portadores de ELA. Os parâmetros avaliados foram:

- Reflexos miotendinosos;
- Presença de espasticidade;
- Presença de fasciculações musculares;
- Escore de fadiga muscular;
- Escore de funcionalidade;
- Assimetria de Força muscular;
- Pressões inspiratórias e expiratórias máximas.

Também foi comparada a evolução do quadro clínico dos pacientes com ELA com início da doença antes e depois dos 60 anos de idade. Avaliou-se o efeito do treinamento ventilatório domiciliar com PEP-Garrafa em pacientes com ELA na evolução dos picos de Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e Pressão Expiratória Máxima (PEM) e o comportamento da força muscular nos pacientes que realizaram tratamento fisioterapêutico.

Nesta pesquisa, foi possível observar, que a doença não apresentou diferença na manifestação de acordo com o sexo, porém existiu um predomínio de pacientes de cor branca, casados e de escolaridade reduzida. Porém, Benditt e Boitano em 2008, defendem que a doença pode afetar todas as raças, mas com um predomínio nos indivíduos do sexo masculino, equivalente a 1,5 vezes quando confrontado com o sexo feminino⁷.

No estudo, a idade dos participantes variou entre 31 e 82 anos, resultando numa média de $56,1 \pm 15,6$ anos. A incidência da doença é descrita na literatura com variação de 0,4 a 2,4 casos para cada 100.000 habitantes. A média de idade é definida com 57 anos como valor aproximado². O pico de manifestação da doença ocorre de entre os 55 e 75 anos de idade²⁶. Já Srickland em 1996 defende que a

doença se manifesta principalmente na meia idade ou nos idosos, sendo que apenas 10% dos casos ocorrendo antes dos 40 anos de idade⁶.

Na amostra, a média do tempo para o diagnóstico (a partir do início dos sintomas) foi de um ano e quatro meses na população estudada, não havendo diferença significativa entre idosos e não idosos. Esse tempo tão prolongado para a definição do diagnóstico pode ser justificado devido a sua gravidade⁴⁶. São necessários uma série de requisitos para o diagnóstico médico, sendo necessário abordar a história, sinais clínicos e um exame eletroneuromiografia (demonstrando sinais de desnervação)⁴⁷.

A média do tempo para o óbito (a partir do início dos sintomas) foi de três anos e dois meses para os não idosos e de dois anos e quatro meses para os idosos. Existe uma tendência em que os idosos possuam um tempo de sobrevida inferior aos não idosos, porém a diferença não é estatisticamente significativa.

O resultado referente aos não idosos é similar ao encontrado na literatura. A maioria dos estudos determinam uma sobrevida média dos pacientes portador de ELA de 3 a 5 anos, após o início do sintomas^{3,20,48}. Nenhum estudo abordou o comportamento da doença nos idosos.

A FSS apresentou um comportamento não linear. As médias dos escores não aumentaram de forma gradativa com o avanço da doença. No terceiro ano, os pacientes apresentaram médias inferiores, comparados com os outros momentos. Esse evento traz a impressão que devido à evolução da doença, no período do terceiro ano, as limitações funcionais são mais evidentes. Nesta fase, é necessário um grande auxílio funcional. Todo o paciente é dependente de um cuidador. A limitação é tão avançada, que o paciente usualmente queixa-se da falta de força, de funcionalidade, de independência, porém, não refere queixa de cansaço.

Os pacientes raramente descrevem fadiga como um sintoma isolado, mas frequentemente enfatizando fraqueza, descoordenação e dificuldades motoras como principais queixas⁴⁹. Alguns investigadores relatam que a fadiga muscular na ELA tem uma correlação eletrofisiológica em resposta à repetida estimulação nervosa. Deve-se ajustar continuamente a intensidade do exercício para prevenir a fadiga³³. A fadiga em doenças neuromusculares é multifatorial e é devida, em parte, à ativação muscular prejudicada, ao descondicionamento geral e a diminuição do desempenho cardiopulmonar causada pela imobilidade⁵⁰.

A fadiga muscular é comum em 80% dos pacientes portadores de doença neuromusculares⁵¹. A fadiga nas doenças neuromusculares é uma consequência dos distúrbios neuromotores e que são manifestados com perda de força, alterações eletromiográficas e de outras manifestações clínicas⁵². O impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes portadores de doenças neuromusculares se relaciona ao fato de esses pacientes apresentarem dificuldades de executar tarefas leves e moderadas, como as atividades de vida diária. Na ELA, a fadiga tem caráter primariamente central devido à rarefação dos neurônios motores superiores e inferiores [52,53]. Além disso, foi observada progressiva redução na capacidade de produção de energia do músculo por disfunção mitocondrial^{54,55}.

Já para as variáveis ALSFRS, PIM e a PEM, os resultados apresentaram uma diminuição gradativa dos valores conforme o avanço da doença. Esse tipo de evento é descrito por diversos autores. Resultados com características semelhantes também pode ser observado na força muscular.

Em relação aos valores de PIM e da PEM, desde o primeiro ano de evolução da doença, o pacientes apresentaram índices fraqueza muscular. Já a partir do terceiro ano os valores caracterizaram um perfil de fadiga muscular e no quarto ano os resultados são mais trágicos, os índices atingidos correspondem a falência funcional do sistema ventilatório.

De certa forma, deve ser levado em consideração o estado físico do paciente. No quarto ano de evolução da doença, o paciente está tão debilitado que pode apresentar uma capacidade funcional inadequada para executar o teste de manovacuometria com exatidão. Por exemplo, o paciente tem um déficit de força na musculatura que executa o movimento de oclusão da boca. Ao executar a manovacuometria, provavelmente ocorrerá um escape de ar. Os valores não serão fidedignos em relação a verdadeira PIM e PEM deste paciente. Por isso, antes de qualquer conclusão é importante associar os resultados de PIM e PEM, com outros métodos de investigação, como a espirometria, que avalia a funcionalidade ventilatória e a gasometria, que indica também a pressão parcial de dióxido de carbono (PCO₂) no sangue arterial³⁶.

Como já comentado, é esperada essa diminuição progressiva da funcionalidade ventilatória nos pacientes com ELA. Essa perda funcional poderá caracterizar a este paciente um estado de hipercapnia, devido a hipoventilação alveolar. Valores de PCO₂ superiores a 45mmHg caracterizam um estado de

hipercapenia e preenchem requisitos para critérios de indicação de terapia de suporte ventilatório não-invasivo⁴⁵.

Com os resultados descritos, a manovacuometria pode ser um instrumento que auxilia na identificação da necessidade de implementação da ventilação mecânica não invasiva nos pacientes com ELA. Para ventilação mecânica não invasiva promover uma melhora da qualidade de vida desses pacientes, é necessário uma mínima autonomia funcional ventilatória³. Sugerimos que ao atingir valores aproximados a 40 cmH₂O no teste de manovacuometria, seja necessária a indicação do suporte ventilatório, Neste estudo, o momento da doença em que evidencia-se essa necessidade ocorre entre o segundo e terceiro ano de evolução de doença.

Observando as variáveis como hiperreflexia, espasticidade, fasciculação e assimetria de força, foi constada uma maior presença de manifestação nos membros superiores comparados aos membros inferiores. Já a fasciculação de língua foi observada constante em todas as fases da doença.

Drory et al., 2001 realizou um estudo randomizado utilizando dois grupos de 25 pacientes portadores de ELA divididos em grupos controle (11) e experimental (14). O grupo experimental foi submetido a uma rotina de exercícios com cargas baixas a moderadas envolvendo a musculatura do tronco, membros superiores e inferiores, duas vezes diárias e com duração de 15 minutos. Os pacientes foram submetidos a três avaliações (pré-programa, 3 e 6 meses). Foram utilizadas: a escala estabelecida pela Medical Research Council Scale, a escala de espasticidade de Ashworth, ALSFRS, FSS, o questionário SF-36 (*36-Item Short-Form Survey*) e uma escala subjetiva para dor graduada de 0 a 10. Os benefícios temporários do exercício para esses pacientes foram evidentes no que diz respeito ao déficit motor, fadiga, incapacidade e qualidade de vida, segundo as escalas: FSS e FRS. O exercício não alterou o caráter terminal da doença, no entanto tornou mais lento o processo degenerativo e melhorou a qualidade de vida do paciente quando comparado ao grupo não exercitado¹⁸.

Neste estudo foram encontrados resultados similares a pesquisa atual. Observando apenas os resultados num foco evolutivo da doença, descartando a comparação com o treinamento muscular, os escores de FSS foram inconclusivos. Já os resultados referentes a ALSFRS e a Força Muscular apresentaram durante o acompanhamento do estudo um declínio gradativo em seus escores¹⁸.

A experiência clínica indica que, antes da propagação dos sintomas, a doença começa com fadiga, câibras, fraqueza muscular e fasciculação nos segmentos articulares (membros superiores ou inferiores) ou na língua (bulbar). A ausência de reflexos é menos comum do que a reflexos aumentados⁴⁸.

Uma apresentação clínica habitual de um paciente com ELA é a de um indivíduo com gradual e progressiva assimetria de fraqueza muscular associada a hiperreflexia e fasciculações. A doença se apresenta com uma freqüência similar na parte superior e nos membros inferiores (40%) e menos freqüentemente com envolvimento bulbar muscular (20%)⁷.

Já a atrofia muscular é muitas vezes assintomática no início da doença, mas apresentando sempre um caráter progressivo. As câibras e as fasciculações às vezes precedem os sintomas Bulbares, que é constituído de disartria ou disfagia. Os sintomas bulbares podem se manifestar em cerca de um terço dos casos²⁸.

Neste estudo, foram abordados enfoques originais, como o comportamento da ELA no idoso. Na literatura, os autores em sua maioria não abordam este assunto. Foi possível descrever alguns comportamentos, com resultados significativos da ELA na terceira idade.

Nesta pesquisa, nos não idosos, a fasciculação de língua é evidenciada com presença constante comparado aos idosos, durante os três primeiros anos da doença. Os não idosos tem maior espasticidade comparado com os idosos no primeiro ano de evolução da doença. Os não idosos apresentaram uma característica de maior presença de fasciculação nos membros superiores comparados com os idosos no segundo ano de evolução da doença. No terceiro ano, os não idosos manifestaram uma presença maior de hiperreflexia comparado com os idosos. Todos esses resultados são estatisticamente significativos.

Outra análise realizada foi referente ao comportamento dos picos de pressões ventilatórias associados com os escores de ALFRS e FSS. No primeiro ano da doença observa-se uma tendência do idoso a ter menos FSS e melhor PEM. No segundo ano da doença, o idoso tem uma melhor PEM e uma melhor ALFRS (resultados estatisticamente significativos). No terceiro ano, a ALFRS do idoso também foi melhor, embora de forma não significativa devido ao pequeno número de observações. Esses dados sugerem que nos primeiros dois anos da doença os idosos têm melhor função respiratória e menos fadiga e que nos dois últimos anos os idosos sobreviventes têm melhor funcionalidade.

Todos esses resultados são de comum conhecimento nos pacientes com ELA. Mas o comportamento diferenciado entre uma população não idosa e idosa permite uma discussão

Como já dito, a literatura não aborda o comportamento da ELA no idoso. Mas é possível observar, com resultados estatisticamente significativos, que a doença se manifesta de forma mais agressiva nos não idosos comparados com os idosos. Todas as variáveis, independentemente de serem oriundas do primeiro neurônio motor, segundo neurônio motor ou de níveis bulbares, são mais presentes, mais visíveis e com manifestação mais intensa nos não idosos. Apesar de visualizarmos que o idoso possuía uma sobrevida inferior ao não idoso, aparentemente o idoso portador de ELA convive com menos debilidade funcional.

Uma abordagem terapêutica que busca uma promoção de melhor qualidade de vida e um meio de minimizar o avanço da doença é o tratamento fisioterapêutico. Porém, existe uma falta de consenso referente a esta tipo de terapêutica. Devido a isso, foi avaliado no estudo o comportamento da força muscular nos pacientes que realizavam ou não o tratamento fisioterapêutico. Os resultados não apresentaram diferenças estatisticamente significativas.

Já na literatura, podem-se observar algumas conclusões sobre o exercício físico na ELA. Um estudo randomizado e controlado analisa os efeitos do exercício resistido na qualidade de vida e na fadiga de indivíduos nos estágios iniciais de ELA. A metodologia consistiu em utilizar um programa de exercícios resistidos 3 vezes por semana com cargas moderadas, associado à mobilização dos segmentos inferiores e superiores dentro das limitações de cada paciente e acrescido de um programa de alongamentos. O grupo controle realizou apenas exercícios de alongamento. Após seis meses, a avaliação da CVF, a força isométrica máxima voluntária da extensão dos joelhos e as escalas ALSFRS, FSS e a SF-36 foram utilizadas na metodologia do estudo. Os resultados apontaram diferenças significativas, a favor do grupo que se submeteu ao treinamento, exceto na capacidade vital forçada dos indivíduos³³.

Em um estudo randomizado e controlado com 25 ratos portadores de ELA durante 4 meses de acompanhamento foram avaliadas as velocidades de corrida e a força muscular. Não houve diferenças de sobrevida significativa entre os grupos treinado e sedentário. Apenas, o grupo treinado obteve um melhor rendimento na corrida do que o sedentário⁵⁶.

Porém, apesar desses estudos com resultados animadores, considerando o contexto da fisioterapia motora, observa-se que ainda não existe consenso na literatura em relação à prescrição de exercícios para pessoas com ELA, pois há a preocupação com a possibilidade de induzir uma lesão por sobrecarga através da prática excessiva de atividades ou a realização de exercícios de fortalecimento. Por outro lado, efeitos fisiológicos e psicológicos positivos têm sido descritos como decorrentes da prática de exercícios, principalmente se implementados antes da instalação de um estágio avançado de atrofia muscular⁵⁷.

Outro ponto a ser considerado, é que um músculo fraco encontra-se mais suscetível a lesões por sobrecarga, pois já trabalha próximo ao seu limite máximo. Portanto, exercícios realizados com cargas elevadas e com grande número de repetições podem acentuar a perda de força muscular nos grupamentos musculares já enfraquecidos ou desnervados⁵⁸.

Pode-se afirmar que a prática de exercícios, embora não aumente a expectativa de vida dos pacientes até o momento, pode influenciar positivamente na qualidade de vida e no desempenho funcional desses indivíduos⁵⁹.

Além das comparações realizadas entre idosos e não idosos, este estudo propõe um treinamento ventilatório domiciliar com um instrumento denominado PEP-Garrafa. No estudo foi possível observar uma tendência favorável aos pacientes submetidos ao treinamento em relação à FSS, à ALFRS e aos valores da PIM. Porém os resultados não foram estatisticamente significativos. Já os resultados referentes à PEM, os indivíduos submetidos à PEP-Garrafa atingiram uma menor redução comparados com o grupo controle e isto foi estaticamente significativo.

Com a progressão da doença, a fraqueza muscular respiratória também se manifesta, interferindo na funcionalidade ventilatória. Em geral, a insuficiência da função respiratória é um fator de prognóstico negativo na ELA⁴⁵. Fraqueza muscular respiratória é um forte fator que interfere na qualidade de vida do paciente, consequentemente, causando perturbações do sono, cefaléia matinal, letargia, etc^{1,3}.

Vários estudos têm mostrado que a ventilação mecânica não-invasivo tem um efeito positivo na melhora do prognóstico na qualidade de vida dos indivíduos com ELA. No entanto, trata-se de um tipo de terapia de custo elevado e de difícil acesso.

Presto *et al.* em 2009, defendem que a ventilação mecânica não invasiva pode prolongar a sobrevivência e melhorar a qualidade de vida dos pacientes com ELA durante o curso da doença. Além disso, o gerenciamento dos músculos

respiratórios, quando aplicado de forma cautelosa, melhora a função pulmonar, ameniza o declínio do volume corrente e retarda o início da falência respiratória⁶⁰.

Como já foi descrito neste trabalho a PEP melhora a ventilação e coopera na mobilização de secreção. Também evita colapso de pequenas vias aéreas, promove uma melhora da distribuição de gás e aumento do tempo e volume expiratório¹¹.

Esse tipo de resultado é importante, pois poderá permitir um período maior de autonomia ventilatória, retardando o início da abordagem terapêutica com suporte ventilatório artificial.

8 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo apresentou algumas limitações, como o tamanho amostral, a baixa homogeneidade da amostra, em relação ao momento da doença em que os pacientes ingressavam na pesquisa, e a pequena adesão dos pacientes no compromisso de comparecerem num período de cada dois meses no ambulatório para a revisão médica.

A proposta do estudo, além de abordar a descrição das alterações clínicas e funcional nos pacientes com ELA, buscou apresentar um paralelo no comportamento da doença no idoso comparado com o não idoso.

Foi possível encontrar resultados estatisticamente significativos que sugerem que a ELA se manifesta de forma mais agressiva nos não idosos comparados com os idosos. Todas as variáveis, independente de ser oriundo do primeiro neurônio motor, segundo neurônio motor ou de níveis bulbares são mais presentes e com manifestação mais intensa nos não idosos. Apesar de visualizar que o idoso possui uma sobrevida inferior ao não idoso, aparentemente o idoso portador de ELA convive com menos debilidade funcional.

Esses resultados são interessantes porque descreve o comportamento desta doença num indivíduo da terceira idade. São escassos os periódicos que abordam a ELA no idoso.

Já relação ao tratamento fisioterapêutico, vinculado ao reforço muscular, os resultados são inconclusivos. Mas na literatura, esse tipo de discussão vem sendo bem difundida. Atualmente o que acaba sendo mais defendido é que se deve cuidar a manifestação de sintomas como cansaço e fadiga, durante o tratamento fisioterapêutico. Apesar de não aumentar o tempo de sobrevida destes pacientes, pode oferecer uma melhor qualidade de vida.

Nesta pesquisa verificamos resultados animadores vinculados a um treinamento da funcionalidade da musculatura ventilatória. Os resultados referentes à utilização

da PEP- Garrafa foi observada uma melhor evolução da PEM, em comparação aos indivíduos que não utilizaram, sugerindo um melhor desempenho ventilatório.

Assim, um treinamento ventilatório, executado com baixa intensidade, com instrumento de baixo custo, podendo auxiliar na tentativa de minimizar com um retardo momentâneo o processo degenerativo sobre a funcionalidade ventilatória da doença, deve ser considerado como medida terapêutica no tratamento reabilitativo desses pacientes. Esse tipo de resultado é importante, pois poderá permitir um período maior de autonomia ventilatória, retardando o início da abordagem terapêutica com suporte ventilatório artificial

Porém, é preciso manter a cautela, em relação aos resultados expostos. São necessárias um número maior de pesquisas com amostras mais numerosas, para defender essas conclusões. A ELA é uma doença com muitos paradigmas que devem ser desvendados. A alternativa é buscar cada vez mais um maior entendimento da manifestação desta patologia e encontrar medidas terapêuticas compatíveis para o combate desses sintomas tão devastadores.

9 REFERÊNCIAS

1. Silva LB, Mourão LF, Silva AA, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis Combined nutritional, respiratory and functional assessment. *Neuropsiquiatric*. 2008; 66(2-B):354-359.
2. Pozza AM, Delamura MK, Ramirez C, Valério NI, Marino LH, Lamari NM. Physiotherapeutic conduct in amyotrophic lateral sclerosis. *Sao Paulo Med J*. 2006; 124(6):350-4.
3. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a Randomized controlled trial. *Lancet Neurol*. 2006; 5:140–47.
4. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients. *Journal of the Neurological Sciences*. 1999; 164: 82–88.
5. McCrate ME, KasparBK. Physical Activity and Neuroprotection in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuromol Med* 2008; 10:108–117.
6. Strickland D, Smith SA, Dolliff G, Goldman L, Roelofs RI. Physical activity, trauma, and ALS: a case-control study. *Acta Neurol Scand*. 1996; 94(1):45-50.
7. Benditt JO, Boitano L. Respiratory Treatment Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008; 19:559–572.
8. Distad BJ, Meekins GD, Liou LL, Weiss MD, Carter GT, Miller RG. Drug Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19: 633–651.
9. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, et al. Respiratory assistance with non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci*. 1995, 129:19–26.
10. Lyall RA, Donaldson D, Fleming T, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology*. 2001; 57:53–156.

11. Mestriner RG, Fernandes RO, Steffen LC, Donadio MV. Optimum design parameters for a therapist-constructed positive-expiratory-pressure therapy bottle device. *Respir Care*. 2009; Apr 54(4):504-8.
12. Costa MF; Guerra HL; Barreto SM, Guimarães RM. Diagnóstico da situação de saúde da população idosa brasileira: um estudo da mortalidade e das internações hospitalares públicas. *Informe Epidemiológico do SUS*, v.9, n.1, p.23-41, 2000.
13. INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA. Rio de Janeiro, 2003. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br>. Acesso em: 20 fev. 2005.
14. White JV, Brewer DE, Stockton MD, Keeble DS, Keenum AJ, Rogeres ES, Lennon ES. Nutrition in chronic disease management in the elderly. *Nutr Clin Pract*. 2003; 18:3-11.
15. Stella F; Gobbi S; Corazza DI; Costa JL. Depressão no idoso: diagnóstico, tratamento e benefícios da atividade física. *Motriz. Revista de Educação Física UNESP*. 2002; 8(3): 91-98.
16. Fleck MP; Chachamovich, E; Trentini, CM. Project method and focus group results in Brazil. *Revista de Saúde Pública*. 2003;.37(6): 793-799.
17. Pinelli LA, Montandon AA, Boschi A, Fais LM. Prevalência de Doenças Crônicas em Pacientes Geriátricos. *Revista Odonto Ciência – Fac. Odonto/PUCRS*. 2005; 20(47): 69-74.
18. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis *Journal of the Neurological Sciences*. 2001; 191:133–137.
19. Fang F, Valdimarsdo U, Johan C, Hultman C, Fall K, Sparen P, Ye W. Suicide among patients with amyotrophic Lateral sclerosis. *Brain*. 2008, Jul; 131: 2729-33.
20. Onders RP, Carlin AM, Elmo MJ, Sivashankaran S, Atirji B, Schilz R. Amyotrophic lateral sclerosis: the Midwestern surgical experience with the diaphragm pacing stimulation system shows that general anesthesia can be safely performed. *The American Journal of Surgery*. 2009; 197: 386–390.
21. Shipe I, Zickovic SA . Eletrodiagnosis evaluation of motor neuron disorders. *AM J Electroneurodiagnostic Technol*. 2004; 44(1) 30-6.

22. Shefner JM. Designing Clinical Trials in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008; 19: 495–508.
23. Piemonte ME. Manual de exercícios domiciliares para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. São Paulo, 1ª edição, Editora Manole, 2001.
24. Fuglsang-Frederiksen A. Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*. 2008; 119: 495–496.
25. Stewart H, Eisen A, Road J, Mezei M, Weber M. Electromyography of respiratory muscles in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*. 2001; 191: 67–73.
26. González-Lorenzo F, Díaz-Lobato S. Mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol*. 2000; 30(1):61-4.
27. Le Forestier N. Diagnostics différentiels de la sclerose latérale amyotrophique. [The differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev Med Liege*. 2004; 59(Suppl 1):25-31.
28. Milonas I. Amyotrophic lateral sclerosis: an introduction. *J Neurol*. 1998; 245 [Suppl 2]:S1–S3.
29. McGeer EG, McGeer PL. Pharmacologic approaches to the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *BioDrugs*. 2005; 19(1):31-7.
30. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V, et al. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management ALS/riluzole study Group. *N Eng J Med*. 1994; 330(9): 589-91.
31. Zarate C. Riluzole in Psychiatry: A Systematic Review of the Literature. *Expert Opin Drug Metab Toxicol*. 2008; 4(9): 1223–1234.
32. S.C. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson JG. Noninvasive ventilation in ALS Indications and effect on quality of life. *Neurology*. 2003; July(61):171-178.
33. Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM, Piro LP, Mistumoto H. A randomized Cotrolled trial of Resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology*. 2007 5(63): 2003 – 07.
34. Gomez Fernandez L, Calzada Sierra DJ. The Impotance of multifunctional rehabilitation treatment of ALS. *Neurol*. 2004; 38(5): 423-6.
35. França CC, Queiroz VR, Aquino LM, Pereira SM Análise do esquema e imagem corporal em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Rev Neurocienc*. 2007;15(3):211–218.

36. Azeredo CA. Fisioterapia Respiratória Moderna, São Paulo, 4ª edição, Editora Manole, 2002.
37. Pryor JA, Webber BA. Fisioterapia para Problemas Respiratórios e Cardíacos, Rio de Janeiro, 2ª edição, Editora Guanabara Koogan, 2002.
38. Silva LC. Condutas em Pneumologia, Rio de Janeiro, Volume 1, Editora Revinter, 2001.
39. Medical Research Council. Aid to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45, Her Majesty's Stationery Office, London, 1976.
40. Ashworth B. Preliminary trial of carisoprodol in multiple sclerosis. *Practitioner* 1964; 192: 540–2.
41. The ALS CNTF Treatment Study ŽACTS. Phase I–II Study Group, The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol.* 1996; 53:141–7.
42. Krupp L, LaRocca NG, Muir-Nash J, Steinberg AD. The fatigue severity scale. *Arch Neurol.* 1989; 46: 1121–3.
43. Marrone AC, NUNES ML. *Semiologia Neurológica*, Porto Alegre: EDIPUCRS, 2002.
44. Souza RB. Pressões respiratórias estáticas máximas. *J Pneumol.* 2002; 28(Supl 3):156 – 65.
45. Annane D, Orlikowski D, Chevret S, Chevrolet JC, Raphaël JC. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007; 17(4): CD001941.
46. Mayadev A., Weiss M., Distad J., Krivickas L., Carter G. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2008; 19:619–631.
47. Ball L, Willis A. Beukelman D., Pattee G., A protocol for identification of early bulbar signs in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences.* 2001; 191:43–53.
48. Majoor-Krakauer D. Willems PJ.1 AHofman A. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Genet.* 2003; 63: 83–101.

49. Gregory TC. Rehabilitation Management in Neuromuscular Disease. *J Neurol Rehab.* 1997; 11: 69-80.
50. Chaves A, Silva TM, Rita Labronici HD, Cunha MC, Oliveira AS. *Rev Hidrocinesioterapia para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (Ela): relato de caso. Neurocienc.* 2010;18(1):55-59.
51. Siklos L, Engelhardt J, Harati Y, Smith RG, Joo F, Appel SH. Ultrastructural evidence for altered calcium in motor nerve terminals in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol.* 1996; 39:203-16.
52. Féasson L, Camdessanché JP, El Mhandi L, Calmels P, Millet GY. Fatigue and neuromuscular diseases. *Ann réadapt med physiq,* 2006; 49:375-84.
53. Kent-Braun JA, Miller RG. Central fatigue during isometric exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve,* 2000; 23(6):909-14.
54. Grehl T, Fischer S, Muller K, Malin JP, Zange J. A prospective study to evaluate the impact of ³¹P-MRS to determinate mitochondrial dysfunction in skeletal muscle of ALS patients. *Amyotroph Lat Scler.* 2007; 8(1):4-8.
55. Echaniz-Laguna A, Zoll J, Ponsot E, N'guessan B, Tranchant C, Loeffler JP, et al. Muscular mitochondrial function in amyotrophic lateral sclerosis is progressively altered as the disease develops: a temporal study in man. *Exp Neurol.* 2006;198(1):25-30.
56. Liebetanz D, Hagemann K, von Lewinski F, Kahler E, Paulus W. Extensive exercise is not harmful in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurosci* 2004; 20(11):3115-20.
57. Lewis, M.; Rushanan, S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation.* 2007; (22):451-461.
58. Coble, NO.; Maloney, F.P. Interdisciplinary rehabilitation of multiple sclerosis and neuromuscular disorders. In: Maloney, FP.; Burks, J.S.; Ringel, SP, Ed(s). *Effects of exercise in neuromuscular disease.* New York: JB Lippincott, 1985. p. 228-238.
59. Cascon R, Orsini M, Leite MA, Mello MP, Freitas M, Nascimento O. Exercícios de Força na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): Atualização - *Rev Neurocienc.* 2010; 18 (1):116-121.

60. Presto B, Orsini M, Presto L, et al. Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia Respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Rev Neurocienc 2009; 17(3): 293-7.

ANEXOS

Anexo 1

ALS Functional Rating Scale

a. Fala

- 4 Normal
- 3 Disartria leve
- 2 Disartria moderada, fala inteligível
- 1 Disartria grave, necessita comunicação não verbal
- 0 Anartria

b. Salivação

- 4 Normal
- 3 Excesso leve, pode haver sialorréia à noite ou no decúbito
- 2 Excesso moderado, sialorréia mínima
- 1 Excesso grave, sialorréia evidente
- 0 Salorréia intensa, necessita aspiração constante

c. Deglutição

- 4 Normal
- 3 Disfagia leve, ocasionalmente engasga
- 2 Disfagia moderada, necessita mudança na quantidade ou consistência
- 1 Disfagia grave, necessita sonda
- 0 Dieta parenteral ou por gastrostomia

d. Escrita

- 4 Normal
- 3 Lentificada, todas as palavras são legíveis
- 2 Algumas palavras ilegíveis
- 1 Capaz de manipular caneta mas incapaz de escrever
- 0 Incapaz de manipular

e. Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes sem gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Lento mas não necessita de ajuda
- 2 Lento e necessita de ajuda
- 1 Necessita de terceiros para os utensílios, mas pode alimentar-se sozinho
- 0 Necessita ser alimentado

e.1. Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes com gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Lento mas capaz de todas as manipulações sem auxílio
- 2 Necessita algum auxílio
- 1 Praticamente toda a manipulação da dieta necessita de auxílio
- 0 Incapaz/necessita de auxílio total

f. Vestuário e higiene

- 4 Normal
- 3 independente para todas as atividades, mas c/ dificuldade e eficiência diminuída
- 2 Necessita assistência intermitente ou p/ tarefas específicas
- 1 Necessita assistência total
- 0 Totalmente dependente

g. Atitude no leito e manipulação roupa de cama

- 4 Normal
- 3 Lento mas não necessita de ajuda
- 2 Pode mexer-se e ajustar roupa sem auxílio, mas com grande dificuldade
- 1 Pode iniciar tais atividades, mas necessita auxílio para terminá-las
- 0 Depende de auxílio total

h. Marcha

- 4 Normal
- 3 Alterações precoces
- 2 Necessita de auxílio
- 1 Restrito cadeira rodas ou leito
- 0 Paraplégico

i. Subir escadas

- 4 Normal
- 3 Lento
- 2 Perda equilíbrio ou fadiga
- 1 Necessita assistência
- 0 Incapaz

j. Respiração

- 4 Normal
- 3 Dispnéia com esforço leve (andar/falar)
- 2 Dispnéia ao repouso
- 1 Assistência ventilatória intermitente (noturna)
- 0 Dependente ventilador

ESCORE:

Anexo 2

Fatigue Severity Scale (FSS)

NOME:

DATA:

Instruções:

“Farei agora 9 afirmações. Você deverá dar uma nota de 1 a 7, onde 1 significa que você discorda completamente e, 7 indica que você concorda plenamente com a afirmação. Lembre-se que estas afirmações referem-se as suas 2 últimas semanas”.

AFIRMAÇÕES

1. Minha motivação é menor quando eu estou fatigado.
2. Exercícios me deixam fatigado.
3. Eu fico facilmente fatigado.
4. A fadiga interfere em meu desempenho.
5. A fadiga causa problemas freqüentes para mim.
6. Minha fadiga impede um desempenho físico constante.
7. A fadiga interfere na execução de certas obrigações e responsabilidades.
8. A fadiga é um dos três sintomas mais incapacitantes que tenho.
9. A fadiga interfere em meu trabalho, família ou vida social.

Escore:

APÊNDICE

Apêndice A

Autorização do Comitê de Ética em Pesquisa HSL/PUCRS



OF.CEP-499/10

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA

Porto Alegre, 07 de maio de 2010.

Senhor Pesquisador,

O Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS apreciou e aprovou seu protocolo de pesquisa registro CEP 10/05005 intitulado **"Evolução clínica e funcional de pacientes com esclerose lateral amiotrófica e a eficácia do treinamento respiratório domiciliar com PEP-GARRAFA"**.

Salientamos que seu estudo pode ser iniciado a partir desta data.

Os relatórios parciais e final deverão ser encaminhados a este CEP.

Atenciosamente,

Prof. Dr. Rodolfo Herberto Schneider
Coordenador do CEP-PUCRS

Ilmo. Sr.
Prof. Irenio Gomes da Silva Filho
IGG
Nesta Universidade

PUC

Campus Central
Av. Ipiranga, 6690 - 3º andar - CEP: 90610-000
Sala 314 - Fone Fax: (51) 3320-3345
E-mail: cep@pucrs.br
www.pucrs.br/prppg/cep

Apêndice B

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Título do Estudo: EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO TREINAMENTO RESPIRATÓRIO DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA

Este é um trabalho de pesquisa que busca descrever a evolução clínica e funcional de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e a eficácia do treinamento respiratório domiciliar com a PEP-Garrafa.

O tratamento aos portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica possui dois objetivos principais, melhorar a qualidade de vida e a sobrevida desses pacientes. A literatura descreve que a melhor abordagem para esse tipo de paciente é através de uma intervenção multidisciplinar, que possua todas as especialidades (nutrição, fisioterapia, fonoaudiologia, psicologia e neurologia). Porém, não há um consenso quanto ao momento de utilização dessas intervenções nem quanto ao papel da fisioterapia no tratamento de portadores da ELA. Assim, é importante a descrição da evolução dos parâmetros fisiológicos e da experiência fisioterápica para auxiliar na busca de definições mais precisas que visem uma padronização no atendimento dessa patologia.

Todos os pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica são submetidos a uma avaliação multidisciplinar a cada 2 meses no ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS. Neste estudo serão levados em consideração apenas os resultados destas avaliações. Serão avaliados como está se comportando aspectos funcionais como: reflexos miotendinosos, grau de espasticidade, presença de fasciculações musculares, escore de fadiga muscular, escore de funcionalidade, força muscular, pressão parcial de CO₂ do sangue arterial, picos de pressão inspiratória e expiratória máxima e espirometria.

Além disso, os participantes do estudo serão questionados se estão realizando o tratamento fisioterapêutico. Também será descrito um perfil epidemiológico dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS.

O treinamento respiratório domiciliar será executado com a pressão expiratória positiva, método utilizado com frequência no dia-dia na fisioterapia. Esse método buscará manter por um período maior a funcionalidade do Sistema Respiratório, promovendo uma melhor qualidade de vida e funcionalidade com esses pacientes.

Esse treinamento será realizado com instrumento denominado PEP-Garrafa, que é um instrumento de pressão expiratória positiva, validado cientificamente, de baixo custo e de

fácil manuseio. A PEP-Garrafa será confeccionada pelos pesquisadores e entregue aos pacientes sem custo e sem a necessidade de devolução ao final do estudo.

O(A) Sr(a) não estará exposto(a) riscos adicionais por participar da pesquisa. A PEP auxilia na melhora da funcionalidade, na mobilização de secreções e no treinamento respiratório, porém pode provocar a sensação de fadiga após o tratamento. Caso seja verificado algum tipo de alteração ou queixa excessiva de cansaço após o uso da PEP-Garrafa, o treinamento domiciliar será interrompido imediatamente.

É assegurado que todas as informações prestadas pelo (a) senhor (a) são sigilosas e serão utilizadas apenas para a pesquisa. A divulgação das informações será anônima e em conjunto com os resultados de um grupo de pessoas.

Se o(a) senhor (a) tiver alguma pergunta a fazer antes de decidir, sinta-se a vontade para fazê-la. Alternativamente, posteriormente poderá esclarecer as suas dúvidas o pesquisador Pedro Henrique Deon pelo telefone (51) 84117959, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS pelo telefone (51) 33203345.

Este documento foi revisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa dessa Instituição em __/__/__

Eu, _____ (nome por extenso do participante), consinto em participar do estudo **“EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO TREINAMENTO RESPIRATÓRIO DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA”** Declaro ter recebido uma cópia deste termo de consentimento.

Data __/__/__

Nome e assinatura do
Paciente ou voluntário

Nome e assinatura do
responsável legal,
quando for o caso

Nome e assinatura do
responsável pela obtenção
do presente consentimento

Observação: O presente documento, baseado no item IV das Diretrizes e Normas Regulamentadoras para a Pesquisa em Saúde (resolução 196/96), será assinado em duas vias, de igual teor, ficando uma via em poder do Paciente ou de seu Representante Legal e outra com os Pesquisadores Responsável.

Apêndice C**ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA****PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA**

DATA DE AVALIAÇÃO:

Dados de identificação: N° do Prontuário:

Nome do paciente:

Sexo: Masculino Feminino Data de Nascimento: / /

Idade: Raça:

Endereço:

Telefones:

Escolaridade:

Profissão: Em Atividade Incapacitado Aposentado

Estado Civil:

Filhos:

Cuidador: Sim Não Parentesco: _____

História de ELA na família:

Tempo de Sintomas:

Data do Diagnóstico:

Cãibras:

Fisioterapia: sim não

Frequência semanal do tratamento fisioterapêutico:

1 vez por semana 2 vezes por semana 3 vezes por semana ou mais

Tipo de tratamento:

Fisioterapia Motora Fisioterapia Respiratória

Avaliação Funcional:

1) Reflexos: 0 ausentes /diminuído
+ Hiperflexia

	D	E
Bicipital		
Patelar		

2) Espasticidade: () Sim () Não

Grupo Muscular	D	E
Flexores de Cotovelo		
Extensores de Cotovelo		
Flexores de Punho		
Extensores de Punho		
Flexores de Dedos		
Extensores de Dedos		
Flexores de Joelho		
Extensores de Joelho		
Plantiflexores		
Inversores		

3) Fasciculações: 0 ausente
+ Presentes / espontâneos

- () MSD
- () MID
- () MSE
- () MIE
- () Dorso
- () Língua

4) Fadiga

Fatigue Severity Scale (FSS)

“Farei agora 9 afirmações. Você deverá dar uma nota de 1 a 7, onde 1 significa que você discorda completamente e, 7 indica que você concorda plenamente com a afirmação. Lembre-se que estas afirmações referem-se as suas 2 últimas semanas”.

AFIRMAÇÕES

1. . () Minha motivação é menor quando eu estou fatigado.
2. . () Exercícios me deixam fatigado.
3. . () Eu fico facilmente fatigado.
4. . () A fadiga interfere em meu desempenho.
5. . () A fadiga causa problemas freqüentes para mim.
6. . () Minha fadiga impede um desempenho físico constante.
7. . () A fadiga interfere na execução de certas obrigações e responsabilidades.
8. . () A fadiga é um dos três sintomas mais incapacitantes que tenho.
9. . () A fadiga interfere em meu trabalho, família ou vida social.

Escore: _____

5) ALS Functional Rating Scale

a. Fala

- 4 Normal
- 3 Disartria leve
- 2 Disartria moderada, fala inteligível
- 1 Disartria grave, necessita comunicação não verbal
- 0 Anartria

b. Salivação

- 4 Normal
- 3 Excesso leve, pode haver sialorréia à noite ou no decúbito
- 2 Excesso moderado, sialorréia mínima
- 1 Excesso grave, sialorréia evidente
- 0 Salorréia intensa, necessita aspiração constante

c. Deglutição

- 4 Normal
- 3 Disfagia leve, ocasionalmente engasga
- 2 Disfagia moderada, necessita mudança na quantidade ou consistência
- 1 Disfagia grave, necessita sonda
- 0 Dieta parenteral ou por gastrostomia

d. Escrita

- 4 Normal
- 3 Lentificada, todas as palavras são legíveis
- 2 Algumas palavras ilegíveis
- 1 Capaz de manipular caneta mas incapaz de escrever
- 0 Incapaz de manipular

e. Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes sem gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Lento mas não necessita de ajuda
- 2 Lento e necessita de ajuda
- 1 Necessita de terceiros para os utensílios, mas pode alimentar-se sozinho
- 0 Necessita ser alimentado

e.1. Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes com gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Lento mas capaz de todas as manipulações sem auxílio
- 2 Necessita algum auxílio
- 1 Praticamente toda a manipulação da dieta necessita de auxílio

0 incapaz/necessita de auxílio tota

f. Vestuário e higiene

4 Normal

3 independente para todas as atividades, mas c/ dificuldade e eficiência diminuída

2 Necessita assistência intermitente ou p/ tarefas específicas

1 Necessita assistência total

0 Totalmente dependente

g. Atitude no leito e manipulação roupa de cama

4 Normal

3 Lento mas não necessita de ajuda

2 Pode mexer-se e ajustar roupa sem auxílio, mas com grande dificuldade

1 Pode iniciar tais atividades, mas necessita auxílio para terminá-las

0 Depende de auxílio total

h. Marcha

4 Normal

3 Alterações precoces

2 Necessita de auxílio

1 Restrito cadeira rodas ou leito

0 Paraplégico

i. Subir escadas

4 Normal

3 Lento

2 Perda equilíbrio ou fadiga

1 Necessita assistência

0 Incapaz

j. Respiração

4 Normal

3 Dispnéia com esforço leve (andar/falar)

2 Dispnéia ao repouso

1 Assistência ventilatória intermitente (noturna)

0 Dependente ventilador

ESCORE: _____

6) Força Muscular

	D	E
Flexores de Cotovelo		
Extensores de Cotovelo		
Flexores de Punho		
Extensores de Punho		
Flexores de Dedos		
Extensores de Dedos		
Flexores de Quadril		
Extensores de Quadril		
Flexores de Joelho		
Extensores de Joelho		
Dorsiflexores		
Plantiflexores		

Avaliação Respiratória

Manovacuometria:

PIM: _____ PEM: _____

	PIM	PEM
1		
2		
3		
4		
5		

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Título do Estudo: EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO TREINAMENTO RESPIRATÓRIO DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA

Este é um trabalho de pesquisa que busca descrever a evolução clínica e funcional de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e a eficácia do treinamento respiratório domiciliar com a PEP-Garrafa.

O tratamento aos portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica possui dois objetivos principais, melhorar a qualidade de vida e a sobre vida desses pacientes. A literatura descreve que a melhor abordagem para esse tipo de paciente é através de uma intervenção multidisciplinar, que possua todas as especialidades (nutrição, fisioterapia, fonoaudiologia, psicologia e neurologia). Porém, não há um consenso quanto ao momento de utilização dessas intervenções nem quanto ao papel da fisioterapia no tratamento de portadores da ELA. Assim, é importante a descrição da evolução dos parâmetros fisiológicos e da experiência fisioterápica para auxiliar na busca de definições mais precisas que visem uma padronização no atendimento dessa patologia.

Todos os pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica são submetidos a uma avaliação multidisciplinar a cada 2 meses no ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS. Neste estudo serão levados em consideração apenas os resultados destas avaliações. Serão avaliados como está se comportando aspectos funcionais como: reflexos miotendinosos, grau de espasticidade, presença de fasciculações musculares, escore de fadiga muscular, escore de funcionalidade, força muscular, pressão parcial de CO₂ do sangue arterial, picos de pressão inspiratória e expiratória máxima e espirometria.

Além disso, os participantes do estudo serão questionados se estão realizando o tratamento fisioterapêutico. Também será descrito um perfil epidemiológico dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no ambulatório de doenças neuromusculares do HSL da PUCRS.

O treinamento respiratório domiciliar será executado com a pressão expiratória positiva, método utilizado com frequência no dia-dia na fisioterapia. Esse método buscará manter por um período maior a funcionalidade do Sistema Respiratório, promovendo uma melhor qualidade de vida e funcionalidade com esses pacientes.

Esse treinamento será realizado com instrumento denominado PEP-Garrafa, que um instrumento de pressão expiratória positiva, validado cientificamente, de baixo custo e de fácil manuseio. A PEP-Garrafa será confeccionada pelos pesquisadores e entregue aos pacientes sem custo e sem a necessidade de devolução ao final do estudo.

O(A) Sr(a) não estará exposto(a) riscos evidentes. A PEP auxilia na melhora da funcionalidade, na mobilização de secreções e no treinamento respiratório, porém pode provocar a sensação de fadiga após o tratamento. Caso seja verificado algum tipo de alteração ou queixa excessiva de cansaço após o uso da PEP-Garrafa, o treinamento domiciliar será interrompido imediatamente.

É assegurado que todas as informações prestadas pelo (a) senhor (a) são sigilosas e serão utilizadas apenas para a pesquisa. A divulgação das informações será anônima e em conjunto com os resultados de um grupo de pessoas.

Se o(a) senhor (a) tiver alguma pergunta a fazer antes de decidir, sinta-se a vontade para fazê-la. Alternativamente, posteriormente poderá esclarecer as suas dúvidas o pesquisador Pedro Henrique Deon pelo telefone (51) 84117959, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa da PUCRS pelo telefone (51) 33203345.

Este documento foi revisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa dessa Instituição em __/__/__

Eu, _____ (nome por extenso do participante), consinto em participar do estudo **“EVOLUÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E A EFICÁCIA DO TREINAMENTO RESPIRATÓRIO DOMICILIAR COM PEP-GARRAFA”** Declaro ter recebido uma cópia deste termo de consentimento.

Data __/__/__

Nome e assinatura do
Paciente ou voluntário

Nome e assinatura do
responsável legal,
quando for o caso

Nome e assinatura do
responsável pela obtenção
do presente consentimento

Observação: O presente documento, baseado no item IV das Diretrizes e Normas Regulamentadoras para a Pesquisa em Saúde (resolução 196/96), será assinado em duas vias, de igual teor, ficando uma via em poder do Paciente ou de seu Representante Legal e outra com os Pesquisadores Responsável.