


Perfil epidemiológico dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados na Associação de Assistência à Criança Deficiente

Epidemiological profile of patients with amyotrophic lateral sclerosis accompanied in the Associação de Assistência à Criança Deficiente

 Rafael Santos Ferreira da Silva¹,  Letícia da Silva Lira¹,  Simone Ferreira de Freitas¹,  Viviana Dylewski¹,  Fernanda Moraes Rocco¹,  Clarissa Barros de Oliveira¹,  Nádia Baggio Barreto Rodrigues¹

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa caracterizada por perda irreversível dos neurônios motores da medula espinal, tronco encefálico e córtex cerebral, levando à atrofia muscular, espasticidade e conseqüentemente à morte. **Objetivo:** Verificar a prevalência da ELA na Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) – Unidade Ibirapuera e caracterizar os indivíduos acometidos quanto à evolução da doença durante o processo de reabilitação, a fim de traçar um perfil epidemiológico desta população. **Método:** Trata-se de um estudo retrospectivo, baseado em informações contidas em prontuário, referentes a pacientes que realizaram reabilitação durante o período de janeiro de 2008 a janeiro de 2018, sendo a busca pelos dados guiada a partir de formulário desenvolvido exclusivamente para este estudo. **Resultados:** A prevalência dos pacientes com ELA em tratamento na clínica de doenças neuromusculares é de 11,6%. O perfil desses pacientes é ligeiramente maior do sexo feminino de cor branca, com uma média de idade de 59 anos, sendo a hipertensão arterial sistêmica a comorbidade mais encontrada. A forma de ELA mais frequente foi a esporádica, e o medicamento mais utilizado foi o Riluzole. Houve grande variabilidade de objetivos fisioterapêuticos e aumento do uso da ventilação mecânica não invasiva. Não houve associação entre a presença de marcha na última avaliação e o tempo do paciente em fisioterapia. **Conclusão:** Os objetivos estão de acordo com a literatura, bem como demonstram a importância de conhecermos melhor a população para termos uma abordagem multidisciplinar mais adequada para estes pacientes.

Palavras-chaves: Doença dos Neurônios Motores, Esclerose Amiotrófica Lateral, Epidemiologia

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease characterized by irreversible loss of motor neurons in the spinal cord, brainstem and cerebral cortex, leading to muscle atrophy, spasticity and consequently death. **Objective:** To verify the prevalence of ALS in the Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) – Ibirapuera's unit and to characterize the individuals affected by the disease during the rehabilitation process, in order to draw an epidemiological profile of this population. **Method:** This is a retrospective study, based on information contained in medical records, referring to a study conducted during the period from January 2008 to January 2018, being a data search guided by a resource developed for this study. **Results:** The prevalence of patients with ALS in the treatment of neuromuscular diseases is 11.6%. The profile of these patients is slightly higher in white females, with a mean age of 59 years, with systemic arterial hypertension being the most common comorbidity. The most common ALS was sporadic, and Riluzole was the most commonly used drug. There was great variability of physiotherapeutic objectives and an increase in the use of non-invasive mechanical ventilation. There was no association between the presence of gait in the last evaluation and the time of the patient in physical therapy. **Conclusion:** The objectives are in agreement with the literature, as well as it cites the importance of knowing the population better to have a multidisciplinary approach more suitable for these patients.

¹ Associação de Assistência à Criança Deficiente - AACD

Correspondência

Rafael Santos Ferreira da Silva
E-mail: fisiorafaelsantos@gmail.com

Submetido: 28 Agosto 2020
Aceito: 1 Dezembro 2020

Como citar

Silva RSF, Lira LS, Freitas SF, Dylewski V, Rocco FM, Oliveira CB, et al. Perfil epidemiológico dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados na Associação de Assistência à Criança Deficiente. Acta Fisiatr. 2021;28(1):30-35.



10.11606/issn.2317-0190.v28i1a173469



©2021 by Acta Fisiátrica

Este trabalho está licenciado com uma licença
Creative Commons - Atribuição 4.0 Internacional

Keywords: Motor Neuron Disease, Amyotrophic Lateral Sclerosis, Epidemiology

INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA), forma mais comum de doença do neurônio motor, é uma doença neurodegenerativa caracterizada por perda irreversível de neurônios motores na medula espinal, tronco encefálico e córtex cerebral, que leva à atrofia muscular, espasticidade e conseqüentemente à morte em decorrência de insuficiência respiratória, pneumonia por aspiração ou embolia pulmonar após imobilidade prolongada.^{1,2,3}

A ELA é categorizada em duas formas, a mais comum é a esporádica, que não possui nenhum componente herdado geneticamente. Os restantes dos casos são de tipo familiar, devido ao seu fator de herança genética dominante associado.⁴

A ELA esporádica corresponde a 90 e 95% dos casos e acredita-se que seja devida a diversos fatores que levam a degeneração dos neurônios motores do mesencéfalo e medula com atrofia das grandes vias piramidais no córtex motor primário e no trato piramidal.^{5,6} Na ELA familiar há um padrão de herança autossômica dominante, recessiva ou ainda ligada ao X, gerando mutações genéticas e levando a uma variedade de defeitos celulares no neurônio motor.^{5,7} O subtipo Bulbar está relacionado ao comprometimento dos neurônios do tronco cerebral, envolvendo a musculatura de inervação bulbar, sendo a disartria e a disfagia sintomas predominantes, acompanhados de fraqueza, atrofia e fasciculações de língua.³

É considerada como uma das principais doenças neurodegenerativas, ao lado da doença de Parkinson e Alzheimer. No Brasil a incidência é de 0,4 por 100.000 habitantes e a prevalência varia de 0,9 a 1,5 por 100.000 habitantes.⁵ A prevalência mundial varia entre 4 e 6 casos por 100.000 habitantes.⁶

Caracteriza-se por perda progressiva da força muscular de forma assimétrica nos membros e evoluem para o restante da musculatura corporal variando de acordo com as regiões acometidas do sistema nervoso central (SNC).

Há também sintomas secundários ao quadro clínico primário, sendo eles os distúrbios psicológicos e de sono, constipação, sialorréia, espessamento das secreções da mucosa, hipoventilação crônica e dor.⁸ Assim, há diminuição das atividades de vida diária (AVD's) e um descondicionamento físico geral levando o indivíduo a um estado de imobilidade e resultando em contraturas musculares, rigidez articular, dor e deformidades.⁹

O tratamento da ELA consiste em administrar medicamentos neuroprotetores, sendo o Riluzole o único atualmente indicado pelos médicos devido sua ação de desacelerar a progressão da doença, podendo aumentar a sobrevida do paciente entre 6 e 21 meses.⁸ A conduta varia de acordo com a evolução da doença e do estágio em que ela se encontra e deve ser traçada de forma individual, fazendo-se necessária uma equipe multidisciplinar para auxiliar o paciente e familiares nas AVD's.^{5,10} Os fisioterapeutas podem utilizar vários recursos disponíveis para oferecer o melhor tratamento para o seu paciente. Ventilação mecânica com pressão positiva não invasiva é muito utilizada para combater sintomas como dispnéia noturna, insônia e desconforto respiratório.⁹ Da mesma forma, testes de função respiratória têm sido usados como uma medida da progressão da doença nos pacientes, dentre estes, a capacidade vital forçada (CVF) é amplamente

utilizada.¹⁰ Com o passar do tempo esses pacientes evoluem para ventilação invasiva através da traqueostomia, o que prolonga a expectativa de vida.^{2,11}

Traçar um perfil epidemiológico e observar como essa doença leva a incapacidades físicas e funcionais progressivas facilita o entendimento das equipes de fisioterapia na elaboração de objetivos e condutas a serem realizadas a fim de retardar o avanço dessas limitações ou adaptá-lo à medida que elas surgem, objetivando o melhor tratamento.

Objetivo

Essa pesquisa teve o objetivo de verificar a prevalência de pacientes diagnosticados com ELA em um centro de reabilitação brasileiro e caracterizar os indivíduos acometidos quanto à evolução da doença durante o processo de reabilitação.

Métodos

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) com o parecer de número: 2.617.868 e CAAE: 87444418.0.0000.0085.

Trata-se de estudo retrospectivo, baseado na avaliação de prontuários de indivíduos de ambos os sexos admitidos na clínica de doenças neuromusculares (DNM) do centro de reabilitação AACD. Foram elegíveis todos os indivíduos com diagnóstico de ELA confirmados em prontuário, de qualquer faixa etária e não foram incluídos indivíduos com diagnóstico de esclerose lateral primária.

Foi realizado uma análise de prontuários juntamente com o Serviço de Arquivo Médico e Estatística (SAME) dos pacientes adultos com DNM que passaram por avaliação global (avaliação multiprofissional que verifica a necessidade de admissão do indivíduo na instituição), durante o período de janeiro de 2008 a janeiro de 2018 selecionando os pacientes elegíveis, tendo como referência o momento da avaliação global e o momento da alta. Posteriormente os dados foram coletados por dois pesquisadores utilizando formulário específico. Também foram calculadas as médias e as porcentagens dos dados obtidos nos prontuários.

Todos os testes estatísticos e gráficos foram executados no IBM SPSS Statistics ou Microsoft Excel. Foram considerados significantes todos os resultados com nível descritivo menor que 5% (valor de $p < 0,05$). Todos os intervalos de confiança apresentados são de 95% (alfa de 0,05). A aderência à normalidade das variáveis quantitativas foi avaliada pelo teste de Kolmogorov-Smirnov. A associação entre as variáveis qualitativas foi avaliada pelo teste de qui-quadrado. A associação entre variáveis quantitativas e qualitativas foi estimada pelo teste de Mann-Whitney.

Resultados

A partir da análise dos prontuários da clínica de DNM nos últimos 10 anos, foram encontrados 783 registros, sendo o total de adultos 426, e desses, 59 prontuários corresponderam a indivíduos com ELA. Foram excluídos do estudo 2 prontuários por não haver dados suficientes para a análise, e 4 por estarem com o diagnóstico em aberto.

Assim, foram analisados nesta pesquisa 53 prontuários. A prevalência de ELA na população estudada foi de 11,6%, sendo semelhante para homens (10,3%) e mulheres (13,1%) no grupo estudado. Podemos observar que o IC das mulheres inclui o valor da prevalência dos homens e o IC dos homens inclui o valor de prevalência nas mulheres.

A média de idade dos pacientes com ELA é de aproximadamente 60 anos, sendo o mais jovem com 34 e o mais velho com 84 anos. As frequências de sexo masculino e feminino são semelhantes, 45,3% e 54,7% respectivamente, sendo a etnia branca a mais comum (64,3%). Em relação à escolaridade, a conclusão do ensino médio foi o mais prevalente com 39,0% seguido de ensino fundamental com 34,1%, ensino superior com 24,4% e analfabeto com 2,4%.

Dentre as comorbidades citadas a mais frequente foi a hipertensão arterial sistêmica (HAS), apresentada por 28,3% dos pacientes (Tabela 1). Aproximadamente 32% apresentam uma comorbidade e 13% apresentam mais de uma (Tabela 2).

Tabela 1. Distribuição da frequência da variável comorbidades entre os portadores de ELA, descritas conforme a ocorrência de cada doença, independente se isolada ou em conjunto com outras comorbidades

Comorbidades (por doença)	N	%	IC 95%
Arritmia	1	1,9	0,0 – 5,7
Artrose	2	3,8	0,0 – 8,6
AVE	3	5,7	0,0 – 5,7
Bronquite	1	1,9	0,0 – 5,7
Demência	1	1,9	0,0 – 5,7
Diverticulite	1	1,9	0,0 – 5,7
Epilepsia	3	5,7	0,0 – 11,9
HAS	15	28,3	16,2 – 40,4
HIV	1	1,9	0,0 – 5,7
Doença de Chagas	1	1,9	0,0 – 5,7
Hérnia Discal	1	1,9	0,0 – 5,7
Gastrite	1	1,9	0,0 – 5,7
Total de comorbidades citadas	31		
Não Apresenta	4	7,5	0,8 – 16,2
Sem Informação	25	47,2	33,7 – 63,4
Total	53	100,00%	

A maior parcela foi enquadrada para fisioterapia individual (69,8%), enquanto os enquadramentos para orientação (13,2%) e orientação intensiva (15,1%) tiveram frequências menores e semelhantes. Um paciente não foi enquadrado na fisioterapia porque abandonou o tratamento antes desse momento. O tipo de ELA mais frequente foi o esporádico, com mais de 86,8% dos casos observados. O tipo familiar com 5,7%, juvenil com 3,8% e o subtipo bulbar com 3,8%, apresentam frequências mais baixas e semelhantes entre si.

Os medicamentos foram agrupados para avaliar a frequência da utilização dos mesmos e facilitar a comparação entre a avaliação global e a última avaliação. Há pequenas oscilações no número de pacientes usando cada grupo de medicamentos, exceto pelo grupo dos analgésicos, que no segundo momento tem um incremento importante de quase 12 pontos percentuais (50% de aumento). O Riluzole é o mais utilizado (75% dos pacientes), seguido pelos medicamentos sintomáticos como antidepressivos (49%) e anti-hipertensivos (40%).

Tabela 2. Distribuição da frequência da variável comorbidades entre os portadores de ELA, consideradas em conjunto ou isoladas, conforme sua ocorrência nos pacientes

Comorbidades (por paciente)	N	%	IC 95%
Arritmia	1	1,9	0,0 – 5,7
Artrose	1	1,9	0,0 – 5,7
AVE	1	1,9	0,0 – 5,7
Bronquite	1	1,9	0,0 – 5,7
Epilepsia	1	1,9	0,0 – 5,7
Diverticulite	1	1,9	0,0 – 5,7
HAS	11	20,8	11,3 – 30,2
Total de pacientes com uma comorbidade	17	32,1	19,5 – 44,6
Artrose e Epilepsia	1	1,9	0,0 – 5,7
AVE e HAS	2	3,8	0,0 – 8,6
Demência e HAS	1	1,9	0,0 – 5,7
HAS e Dça Chagas	1	1,9	0,0 – 5,7
Hérnia discal, gastrite	1	1,9	0,0 – 5,7
HIV e Epilepsia	1	1,9	0,0 – 5,7
Total de paciente com duas comorbidades	7	13,2	4,1 – 22,3
Não Apresenta	4	7,5	0,8 – 16,2
Sem Informação	25	47,2	33,7 – 63,4
Total	53	100,00%	

Com relação à marcha, na última avaliação houve redução do número de pacientes com marcha independente. Verificamos também aumento do uso do andador e da cadeira de rodas (Figura 1 e 2).

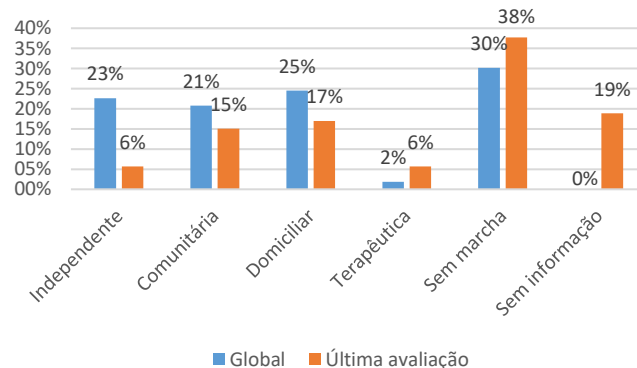


Figura 1. Tipo de marcha na avaliação global e última avaliação na instituição

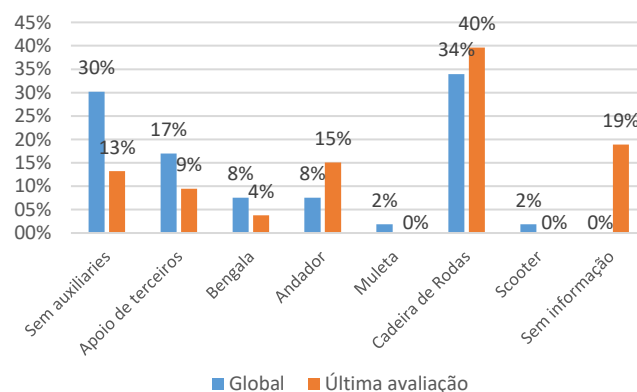


Figura 2. Uso de auxiliar de marcha na avaliação global e última avaliação na instituição

O objetivo fisioterapêutico mais comum (Tabela 3), tanto no início quanto no final do enquadramento foi orientação (39,6% e 60,4% dos casos) e o motivo mais frequente de alta foi o alcance do objetivo proposto (35,8% dos casos) seguido de faltas (17,0%), intercorrência clínica (15,1%), solicitação do paciente (13,2%), mudança de cidade (3,8%), óbito (1,9%) e em 13,2% dos prontuários não continha essa informação. Houve um aumento no uso da VMNI, sendo que o número de informações faltantes neste quesito também subiu na última avaliação (Figura 3).

Tabela 3. Distribuição da frequência da variável objetivo da fisioterapia entre os portadores de ELA

Fisioterapia	1º Objetivo			Último Objetivo		
	N	%	IC 95%	N	%	IC 95%
Adequação do tônus	0	0	-	1	1,9	0,0 – 6,8
Capacidade e higiene pulmonar	1	1,9	0,0 – 6,8	1	1,9	0,0 – 6,8
Condicionamento físico	0	0	-	3	5,7	0,0 – 11,3
Controle de tronco	0	0	-	2	3,8	0,0 – 10,5
Marcha	8	15,1	6,5 – 28,9	7	13,2	6,5 – 27,5
Orientações	21	39,6	21,2 – 53,9	32	60,4	43,4 – 74,7
Resistência muscular	2	3,8	0,0 – 9,4	0	0	-
Subir/descer degraus	1	1,9	0,0 – 5,7	0	0	-
Transferências	2	3,8	0,0 – 11,6	0	0	-
Treino de equilíbrio	4	7,5	1,9 – 18,1	1	1,9	0,0 – 6,8
Trocas posturais	11	20,8	10,2 – 32,4	3	5,7	0,0 – 13,5
Não enquadrado	3	5,7	0,0 – 11,2	3	5,7	0,0 – 11,3
Total	53	100		53	100	

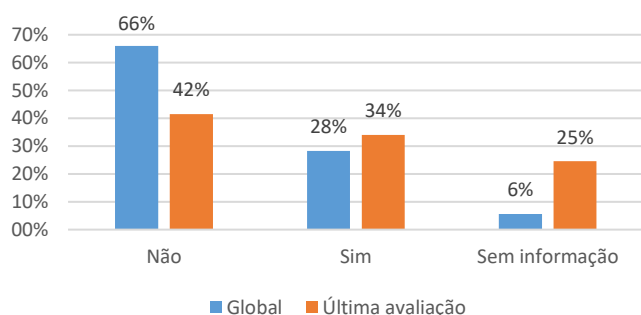


Figura 3. Variável VMNI na avaliação global e na última avaliação na instituição

Dados relacionados ao tempo entre diagnóstico e enquadramento e capacidade respiratória são apresentados na Tabela 4. Não houve associação entre a presença de marcha na última avaliação e o tempo do paciente em fisioterapia $p > 0,05$ (Tabela 5).

Por se tratar de uma análise de prontuário muitas informações não foram encontradas, o que diminuiu o poder da análise de dados como etnia e escolaridade. Os dados apresentados neste trabalho refletem exclusivamente a análise da população estudada, não podendo ser extrapolada para a população geral com ELA.

Tabela 4. Estatística descritiva das variáveis quantitativas dos portadores de ELA

	M	MD	DP	IC 95%	IIQ	Min-Max	p
Idade	59,5	59	12,31	55,55 – 63,53	18	34 – 84	0,913
Tempo entre diagnóstico e enquadramento e nafi fisioterapia (meses)	21,6	9,4	22,99	14,19 – 29,09	26,2	2 – 78	<0,001
Tempo em fisioterapia (meses)	9,05	7,6	7,39	6,66 – 11,45	8,27	1 – 28	0,001
Tempo entre CVFs (meses) [#]	10	8,17	6,27	7,3 – 12,7	10,9	1,4 – 20,7	0,019
Percentil CVF perdido ^{**}	13,4	15	12,7	7,9 – 18,8	18,5	0,5 – 42	0,031
Percentil CVF perdido (por mês) ^{***}	1,83	1,19	3,8	0,2 – 3,5	1,6	0 – 18	<0,001

M= média; MD= mediana; DP= desvio padrão; IC 95%= intervalo de confiança para média; IIQ= intervalo interquartil; p= p-valor para normalidade; * um paciente levou 6 anos para ser enquadrado; ** um paciente teve uma perda extrema de capacidade respiratória; # Nestes grupos o número de dados faltantes é maior que 50%, sendo desaconselhado qualquer tipo de inferência

Tabela 5. Distribuição da frequência da variável marcha na última avaliação e o tempo em fisioterapia

Marcha na última avaliação	Tempo em fisioterapia (meses)					
	M	MD	DP	IC 95%	IIQ	p
Sim	11	8,67	7,83	7,56 – 14,69	12,68	0,382
Não	8,4	7,43	6,42	5,24 – 11,63	6,15	

M= média; MD= mediana; DP= desvio padrão; IC 95%= intervalo de confiança para média; IIQ= intervalo interquartil; p= p-valor para a diferença entre as marchas

DISCUSSÃO

Este estudo avaliou a prevalência de ELA na AACD bem como caracterizou esta população com relação a dados demográficos e de reabilitação.

Com relação aos dados de sexo, nosso estudo mostrou resultados que diferem da literatura, uma vez que esta aponta maior predileção pelo sexo masculino e que nossa amostra não teve diferença significativa entre os sexos. Essa diferença em nosso estudo pode ter ocorrido devido a demografia de nosso país, pois segundo a PNAD-2016 do IBGE a população feminina era de 51,5%, sendo ligeiramente maior que a população masculina, e pelo fato das mulheres procurarem mais serviços de saúde quando comparadas aos homens.^{12,13}

A média de idade encontrada no estudo se assemelha com a literatura atual, mas referente aos dados de etnia, a falta de informação nos prontuários durante a coleta tornou os resultados das diferenças raciais estatisticamente insignificantes, o que compromete a comparação dos dados com os achados da literatura, que aponta prevalência da doença na raça branca, apenas em 14 prontuários constavam essa informação.

A literatura traz que o envelhecimento pode propiciar o aparecimento de doenças crônicas, sendo as principais relacionadas ao sistema cardiovascular, como hipertensão arterial sistêmica, acidente vascular encefálico, aumento nas taxas de glicose podendo resultar em diabetes mellitus e que há uma frequência crescente de múltiplas doenças crônicas em um mesmo indivíduo.¹⁴ O que corrobora com nosso estudo, onde pode ser observado que aproximadamente 32% dos

pacientes apresentaram uma comorbidade e 13% dos pacientes apresentaram mais de uma comorbidade e entre as mesmas a hipertensão arterial sistêmica foi a mais prevalente.¹⁴

O tipo de ELA mais frequente foi o esporádico, com mais de 85% dos casos observados. Os tipos bulbar, familiar e juvenil apresentam frequências mais baixas e semelhantes entre si. Segundo o artigo de atualização de Zapata-Zapata et al.³ 65% a 70% dos casos são esporádicos, e 25% a 30% dos casos são bulbar. Em um artigo de atualização realizado por Linden, cerca de 10% dos pacientes tem histórico familiar.¹¹

No período estudado havia 3 possibilidades de enquadramento na fisioterapia: individual (acompanhamento terapêutico semanal indicado quando há possibilidade de adequação de questões funcionais), orientação (acompanhamento esporádico com objetivo de orientar o paciente e a família sobre a manutenção do quadro clínico através de realização de exercícios domiciliares e posicionamento adequado e verificar possíveis necessidades de adaptações frente às dificuldades motoras) e orientação intensiva (acompanhamento semanal por 3 meses, com objetivo de orientações funcionais pontuais), o estudo mostrou que maior parcela dos pacientes foi enquadrada no primeiro tipo de enquadramento (69,8%).

Entre os medicamentos mais utilizados pelos indivíduos no momento da avaliação global estão o Riluzol (69,8%), antidepressivos e antiansiolíticos (49%), anti-hipertensivos (37,7%), suplementos minerais e vitamínicos (26,4%) e analgésicos (22,6%). Há pequenas oscilações no número de pacientes usando cada grupo de medicamentos, exceto pelo grupo dos analgésicos, que no segundo momento tem um incremento importante de quase 12 pontos percentuais (50% de aumento). De acordo com estudos encontrados na literatura, esses tipos de medicamentos são amplamente indicados para tratamentos diversos, tanto para os sintomas primários quanto os secundários.¹⁵⁻¹⁷

Se compararmos a relação de medicamentos utilizados com as comorbidades existentes no momento da avaliação global, pode-se observar que alguns resultados divergem. Isso pode ser explicado pelo fato de que 41% dos prontuários estavam sem as informações de comorbidades, o que pode ter resultado na divergência.

Ao observar a quantidade de indivíduos que tinham marcha na avaliação global, 37 (69,8%), apresentavam marcha, e 16 (30,1%) eram não deambuladores. Na avaliação global, os pacientes com marcha independente (sem aditamento ou supervisão de terceiros) eram 22,6%, em proporção semelhante aos pacientes com marcha comunitária e domiciliar.

Segundo um estudo de Sanjak et al.¹⁸ com 186 pacientes com ELA, pouco mais de 135 (70%) deambulavam sem um dispositivo de auxílio, dos 51 pacientes que usaram dispositivos de assistência, 26 (46%) pacientes usaram um andador de 4 rodas, 20 pacientes usaram bengala (35%) e 5 pacientes usaram uma órtese do tornozelo (9%). Devido a progressão da doença nosso estudo demonstrou a perda da marcha em 37,7% dos pacientes que realizaram sua última avaliação, tornando-se em 39,6% cadeirantes.

Dentre os objetivos fisioterapêuticos, as orientações se destacaram no nosso estudo tanto como primeiro quanto

como último objetivo, Orsini et al.¹⁹ cita que as orientações para pacientes e familiares, alívio ou prevenção de dor, prescrição de exercícios apropriados, prevenção de complicações relacionadas à imobilidade, manutenção da independência e funcionalidade nas AVD's e melhora na qualidade de vida,¹⁹ são os principais objetivos da fisioterapia na ELA.

Tiveram destaque também as trocas posturais e marcha como primeiro e último objetivo da fisioterapia respectivamente, segundo Facchinett et al.²⁰ o principal objetivo da fisioterapia motora é manter a independência com mobilidade funcional e a realização das atividades de vida diária. Concluiu-se que a literatura aponta para uma assistência fisioterapêutica direcionada por três abordagens principais: paliativa, motora e respiratória.²¹ Nosso estudo mostrou-se parcialmente fiel a essa abordagem, os dados relevantes de orientação, marcha e trocas posturais nos objetivos da fisioterapia reforçam essa tese.

Durante a pesquisa a análise dos prontuários revelou que a maioria dos pacientes receberam alta por objetivos atingidos (35,8%) ocorrendo apenas um óbito (1,9%), em um estudo de Kioumourtzoglou et al.²² entre 1982 e 2009, referente a alta hospitalar nos pacientes com ELA, 449 (51,3%) ainda estavam vivos no momento da alta, 5 (0,5%) haviam mudado de país, 1(0,1%) havia desaparecido e 420 (48%) morreram por complicações da ELA.

Nesse sentido, a fisioterapia assume um papel importante no tratamento de ELA, já que os exercícios diários têm permitido a manutenção das funções por um período maior e que ajustes contínuos destes exercícios deverão ser estabelecidos periodicamente após análise do fisioterapeuta, pois cada paciente tem uma característica evolutiva individual, ressaltando assim a importância das orientações para casa.⁹

Referente aos dados da VMNI, a maior parte não fazia uso da mesma, tanto na global como na última avaliação médica, Carratú et al.²³ cita que o tratamento precoce com VMNI prolonga a sobrevida e reduz a queda de CVF. Nosso estudo demonstrou uma média de 13,36% na redução da CVF dos pacientes durante 10 meses, resultando em uma redução de 1,83% ao mês, estando abaixo do declínio encontrado por Sathyaprabha et al.²⁴ mostra que a taxa de declínio da CVF em cerca de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês, há uma diminuição linear na força muscular com progressão da doença.

Esse estudo permitiu verificar prevalência de 11,6% de ELA na população estudada nos últimos 10 anos, não havendo diferença na frequência de sexo e sendo a ELA esporádica a mais prevalente. Além disso, foi possível caracterizar o Riluzol como o medicamento mais utilizado e as orientações motoras o objetivo mais utilizado na fisioterapia, bem como ficou evidente a perda da capacidade de marcha e o declínio da CVF apesar da terapêutica empregada.

CONCLUSÃO

Embora esta condição seja incurável e progressiva, uma abordagem multidisciplinar pode melhorar a qualidade de vida e aumentar a sobrevivência dos indivíduos acometidos agindo em cada fase da doença a fim de prolongar suas funções assim como adaptá-los frente a cada nova realidade.

REFERÊNCIAS

1. Pradhan J, Noakes PG, Bellingham MC. The Role of Altered BDNF/TrkB Signaling in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Front Cell Neurosci.* 2019;13:368. Doi: <https://doi.org/10.3389/fncel.2019.00368>
2. Molteni M, Rossetti C. Neurodegenerative diseases: The immunological perspective. *J Neuroimmunol.* 2017;313:109-115. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2017.11.002>
3. Zapata-Zapata CH, Franco-Dager E, Solano-Atehortua JM, Ahunca-Velasquez LF. Esclerose lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia.* 2016; 29(2): 904-205. Doi: <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.v29n2a08>
4. Zarei S, Carr K, Reiley L, Diaz K, Guerra O, Altamirano PF, et al. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int.* 2015;6:171. Doi: <https://doi.org/10.4103/2152-7806.169561>
5. Leite Neto L, Constantine AN. Disartria e qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Rev CEFAC.* 2017;19(5): 664-73. Doi: <https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>
6. Xerez DR. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. *Acta Fisiatr.* 2008;15(3):182-8.
7. Recabarren-Leiva D, Alarcón M. New insights into the gene expression associated to amyotrophic lateral sclerosis. *Life Sci.* 2018;193:110-23. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.lfs.2017.12.016>
8. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009;73(15):1218-26. Doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc0141>
9. Costa FA, Martins LINS, Silva NPO. A esclerose lateral amiotrófica e a fisioterapia motora [texto na Internet]. São Paulo; IPG; c2016 [citado 2020 Ago 5]. Disponível em: <http://www.todosporela.org.br/site/downloads/7df03136dec0f63e5b2be9f29600b549.pdf>
10. Pozza AM, Delamura MK, Ramirez C, Valério NI, Marino LH, Lamari NM. Conduta fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica. *Sao Paulo Med J.* 2006;124(6):350-4. Doi: <https://doi.org/10.1590/s1516-31802006000600011>
11. Linden Junior E. Abordagem fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica: artigo de atualização. *Rev Neurocienc* 2013;21(2):313-18. Doi: <https://doi.org/10.4181/RNC.2013.21.803.6p>
12. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios Contínua: características gerais dos moradores: 2012-2016. Rio de Janeiro: IBGE; 2017.
13. Rossi PG, Farche ACS, Ansai JH, Takahashi ACM, Mascarenhas MA. Perfil de idosos admitidos em serviço de fisioterapia frente à sazonalidade. *Scientia Med.* 2017;27(2):D24994. Doi: <https://doi.org/10.15448/1980-6108.2017.2.24994>
14. Cavalcanti G, Doring M, Portella MR, Bortoluzzi EC, Mascarelo A, Dellani MP. Multimorbidade associada à polifarmácia e autopercepção negativa de saúde. *Rev Bras Geriatr Geront.* 2017;20(5):634-42. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/1981-22562017020.170059>
15. Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A, Mitchell JD. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008;(3):CD005226. Doi: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD005226.pub2>
16. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;(2):CD004156. Doi: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004156.pub4>
17. Baldinger R, Katzberg HD, Weber M. Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;(4):CD004157. Doi: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004157.pub2>
18. Sanjak M, Langford V, Holsten S, Rozario N, Patterson CGM, Bravver E, et al. Six-Minute walk test as a measure of walking capacity in ambulatory individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Phys Med Rehabil.* 2017;98(11):2301-7. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2017.04.004>
19. Orsini M, Freitas MRG, Mello MP, Antonioli ES, Reis JPB, Nascimento OJM, et al. Reabilitação física na esclerose lateral amiotrófica. *Rev Neurocienc.* 2009;17(1):30-6. Doi: <https://doi.org/10.34024/rnc.2009.v17.8601>
20. Facchinetti LD, Orsini M, Lima MASD. Os riscos do exercício excessivo na ELA: atualização da literatura. *Rev Bras Neurol.* 2009; 45(3):33-8.
21. Honorato ES, Martins EF. Evidências para direcionamento da intervenção fisioterapêutica nas alterações cinético-funcionais geradas pela esclerose lateral amiotrófica. *Rev Bras Ciên Saúde.* 2008;6(15):66-74. Doi: <https://doi.org/10.13037/rbcs.vol6n15.541>
22. Kioumourtzoglou MA, Seals RM, Himmelslev L, Gredal O, Hansen J, Weisskopf MG. Comparison of diagnoses of amyotrophic lateral sclerosis by use of death certificates and hospital discharge data in the Danish population. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015;16(3-4):224-9. Doi: <https://doi.org/10.3109/21678421.2014.988161>
23. Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, Maniscalco M, Gadaleta F, Lacedonia D, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:10. Doi: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-10>
24. Sathyaprabha TN, Pradhan C, Nalini A, Thennarasu K, Raju TR. Pulmonary function tests and diaphragmatic compound muscle action potential in patients with sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand.* 2010;121(6):400-5. Doi: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2009.01199.x>