



FACULDADE DE EDUCAÇÃO E MEIO AMBIENTE
NAYARA SINIGAGLIA

TRATAMENTO CINESIOTERAPÊUTICO EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: Revisão de
Literatura

Ariquemes- RO
2015

Nayara Sinigaglia

**TRATAMENTO CINESIOTERAPÊUTICO EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: Revisão de
Literatura**

Monografia apresentada ao curso de Graduação em Fisioterapia da Faculdade de Educação e Meio Ambiente –FAEMA, como requisito parcial a obtenção do grau de bacharelado em Fisioterapia.

Prof^a. Orientadora: Esp. Jéssica Castro dos Santos.

Ariquemes-RO

2015

Nayara Sinigaglia

**TRATAMENTO CINESIOTERAPÊUTICO EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: Revisão de
Literatura**

Monografia apresentada ao curso de Graduação em Fisioterapia da Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA, como requisito parcial a obtenção do grau de bacharelado em Fisioterapia.

COMISSÃO EXAMINADORA

Prof^a. Orientadora Esp. Jéssica Castro dos Santos
FAEMA – Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof^o.Esp. Marcos Macedo
FAEMA – Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof^a. Esp. Lirianara Facco Souza
FAEMA – Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Ariquemes, 26 de Novembro de 2015.

Dedico este trabalho ao meu pai por ser tão guerreiro e por tudo que ele sempre significou na minha vida acadêmica, pelo homem digno, íntegro e admirável que nunca mediu esforços para que esse sonho fosse possível, a você Dirceu Sinigaglia
minha eterna gratidão e admiração!

AGRADECIMENTOS

A Deus, por ter me dado graça e sabedoria para chegar até aqui, sem ele eu nada seria.

Ao meu pai Dirceu que sempre me incentivou a acreditar e lutar pelos meus sonhos, o qual nunca mediu esforços pra transformá-los em realidade, e que mesmo tendo que trabalhar e ficar meses longe de casa sempre se fez presente na minha vida, me cuidando e apoiando.

A minha maravilhosa mãe Maria Helena que sempre foi meu porto seguro, meu exemplo de guerreira e de mulher cristã.

Pai e Mãe esse sonho é nosso, obrigada por serem pais tão maravilhosos me sinto lisonjeada de ser filha de vocês.

Ao meu amor Wachller Passos que foi tão compreensivo nessa reta final, me ajudou, me apoiou, vibrou com minhas vitórias, e por muitas vezes secou minhas lágrimas diante das derrotas, seu amor e carinho foram fundamentais na finalização deste trabalho.

A minha avó Helena que me ajudou na construção desse sonho.

Ao meu professor e amigo Alessandro Augusto Franco de Souza que me orientou na escolha do tema.

A minha linda professora Orientadora Jéssica Castro dos Santos que aceitou o desafio de me orientar mesmo na reta final do TCC, e com toda a sua dedicação e carinho contribuiu de forma brilhante pra finalização desse trabalho.

As minhas amigas Nara Alice, Vanessa, Cingrid, Ildmere, Rayane Fernandes e tantas outras que sempre estiveram ao meu lado, me apoiaram, e me ajudaram muito. Obrigada Meninas a amizade de vocês é um presente de Deus.

Enfim, obrigada a todos que me apoiaram e de alguma forma contribuíram para a construção e finalização deste sonho.

“Não tinha quase nada além da fé. Foi o suficiente!”

(Rafael Magalhães)

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) também chamada de doença de Charcot ou doença de Lou Gehring é uma doença neurodegenerativa e irremediável, pois possui ainda sua causa desconhecida. Acomete principalmente os neurônios motores da medula espinhal, do tronco cerebral e do encéfalo, no qual o sistema motor é o primeiro a ser drasticamente afetado, porém as funções sensoriais e cognitivas permanecem íntegras. Tem-se como objetivo deste trabalho realizar uma revisão de literatura específica sobre a atuação fisioterapêutica através da cinesioterapia no tratamento de pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. Para a revisão de literatura foi utilizado como estratégia de busca artigos disponíveis em plataformas indexadas digitais da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), U. S. National Library of Medicine National Institutes Health (Pubmed), Scientific Electronic Library Online (SCIELO), em concordância com os Descritores Controlados em Ciência da Saúde (DeCS): Esclerose Amiotrófica Lateral/Amyotrophic Lateral Sclerosis, Fisioterapia/Physical Therapy Specialty, Reabilitação/Rehabilitation e Doenças Neuromusculares/Neuromuscular Diseases. A ELA é uma patologia progressiva fatal ainda sem tratamento clínico eficaz, porém a fisioterapia por meio de intervenções cinesioterapêuticas têm sido capaz de amenizar a perda física e funcional desses pacientes diminuindo as fadigas musculares que acometem o paciente no desenvolver da doença.

Palavras-Chave: Esclerose Lateral Amiotrófica; Fisioterapia; Reabilitação; Doenças Neuromusculares.

ABSTRACT

The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) also called Charcot's disease or Lou Gehring's disease is a neurodegenerative and incurable disease, because even has its unknown cause. It mainly affects the motor neurons of the spinal cord, brain stem and the brain, in which the engine system is the first to be affected drastically, but sensory and cognitive functions remain intact. It has been the objective of this work accomplish a specific literature review about the physiotherapy performance by therapeutic exercise in treating patients with Lateral Sclerosis Amiotrófica. Para the literature review was used as search strategy articles available on digital platforms indexed Library Virtual Health (BVS), US National Library of Medicine National Institutes Health (Pubmed), Scientific Electronic Lybrary Online (SciELO), in accordance with the Controlled descriptors of Health Science (MeSH): Amyotrophic Lateral Sclerosis / Amyotrophic Lateral Sclerosis, Physiotherapy / PhysicalTherapySpecialty, Rehabilitation / Rehabilitation and Neuromuscular Diseases / Neuromuscular Diseases. ALS is a progressive fatal disease still no effective medical treatment, but physical therapy through cinesiotherapeutic interventions have been able to ease the physical and functional loss of these patients by decreasing muscle fatigue affecting the patient in developing the disease.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Physical Therapy; Intensive Care Unit.

LISTA DE ABREVIATURASE SIGLAS

ALS	Amyotrophic Lateral Sclerosis
AVDs	Atividades de Vida Diária
BVS	Biblioteca Virtual em Saúde
DeCS	Descritores Controlados em Ciência da Saúde
DNM	Doença do Neurônio Motor
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
ELP	Esclerose lateral primária
FAEMA	Faculdade de Educação e Meio Ambiente
FDA	Food and Drug Administration
NMI	Neurônio Motor Inferior
NMS	Neurônio Motor Superior
NMSS	Neurônios Motores Superiores
NMII	Neurônios Motores Inferiores
Pubmed	U. S. National Library of Medicine National Institutes of Health
SciELO	SCientific Eletronic Library Online
SOD	Superóxido desmutase

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO.....	11
2 OBJETIVO.....	13
2.1.GERAL.....	13
2.2 ESPECÍFICO.....	13
3 METODOLOGIA.....	14
4 REVISÃO DE LITERATURA.....	15
4.1ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.....	15
4.1.1 Etiofisiopatologia.....	16
4.1.2 Anatomia do Neuronio.....	17
4.1.3 Classificação... ..	18
4.1.4 Quadro Clinico.....	19
4.1.5 Diagnóstico.....	21
4.1.6 Tratamento.....	22
4.2 TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO.....	24
CONCLUSÃO	28
REFERENCIA.....	29

INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica ou ELA como é popularmente conhecida é uma patologia que causa destruição apenas dos neurônios motores somáticos, Ela desconstrói os neurônios motores superiores e inferiores da medula espinhal e do tronco encefálico bilateralmente, causando sinais tanto do neurônio motor superior como do neurônio inferior. (LUNDY-EKMAN, 2008).

A ELA é considerada uma patologia progressiva e degenerativa de origem desconhecida apontada pelo comprometimento dos neurônios motores superiores e inferiores. Na ELA ocorre uma degeneração dos neurônios motores do mesencéfalo e da medula com atrofia das vias piramidais no córtex motor primário e no trato piramidal. (GOMES et al., [200?]).

De acordo com Durán (2006) a Esclerose Lateral Amiotrófica é caracterizada como uma doença degenerativa, que atinge o corno anterior da medula, troncocerebral e célula de Betz do córtex motor, levando a morte do corpo celular do neurônio motor de maneira crônica e rápida evoluindo a óbito em torno de três a cinco anos após o começo da sintomatologia.

Clinicamente, a patologia tem sua evolução causando debilidade e atrofia progressiva da musculatura respiratória e dos membros, espasticidade, distúrbios do sono, estresse psico-social e presságios de origem bulbar como disartria e disfagia, podendo levar tanto a morte quando a dependência da ventilação invasiva. (CASSEMIRO; ARCE, 2004).

Os indivíduos acometidos pela ELA tem suas funções motoras afetadas, porem suas funções cognitivas ficam preservadas, isto possibilita que o paciente acompanhe o processo de degeneração progressiva de suas funções motoras como a marcha e a deglutição de forma consciente. (MAURO; SOLER; CHOTOLLI, 2013).

Quando o paciente é acometido pela enfermidade, acontece um declínio funcional que tem inicio nas extremidades, em especial nos membros superiores, progredindo em seguida para os demais membros, tronco, musculatura faríngea e respiratória. Resultando na incapacidade definitiva para a realização das atividades de vida diárias (AVD's), disfagia e também insuficiência respiratória. (BANDEIRA et al., 2010).

As alterações cinético-funcionais na ELA não obedecem um padrão definido de manifestação, porém, podem-se identificar três estágios de acometimento durante a progressão da doença: (1) estágio inicial definido como fase independente, em que os sujeitos realizam suas atividades de vida diária ainda sem auxílio de cuidadores; (2) estágio intermediário definido como fase semi-dependente, no qual os sujeitos necessitam de auxílio para a realização de algumas de suas tarefas diárias; e (3) estágio final denominado fase dependente, em que os sujeitos necessitarão de auxílio quase que total. (HONORATO; MARTINS, 2008).

É válido ressaltar que não há uma terapia curativa para ELA. Porém acredita-se que os efeitos das intervenções refletem na melhoria da qualidade de vida prolongando a sobrevida do acometido pela patologia. (BANDEIRA et al., 2010).

E o objetivo principal da Fisioterapia motora é manter a independência com mobilidade funcional e a realização das atividades de vida diária. Os objetivos secundários incluem tornar mínimas as deficiências através de adaptações; educar o paciente e os familiares; preceituar exercícios adequados; prevenir as complicações relacionadas à imobilidade e eliminar ou prevenir a dor. (FACCHINETTI;ORSINI; LIMA, 2009).

Diante o exposto, o objetivo deste trabalho é realizar uma revisão de literatura específica sobre a atuação fisioterapêutica através da cinesioterapia no tratamento de pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVOGERAL

O objetivo deste trabalho é realizar uma revisão de literatura específica sobre a atuação fisioterapêutica através da cinesioterapia no tratamento de pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica;
- Discorrer sobre os procedimentos cinesioterapêuticos teóricos apresentados para esta patologia;
- Identificar a abordagem fisioterapêutica apresentada na literatura contemporânea aplicada em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

3 METODOLOGIA

Este estudo trata-se de uma revisão bibliográfica onde se utilizou como estratégia para a busca de referencial teórico artigos disponíveis nas plataformas indexadas digitais da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), U. S. National Library of Medicine National Institutes Health (Pubmed), Scientific Electronic Library Online (SciELO), em consonância com os Descritores Controlados em Ciência da Saúde (DeCS): Esclerose Amiotrófica Lateral/Amyotrophic Lateral Sclerosis, Fisioterapia/PhysicalTherapySpecialty, Reabilitação/Rehabilitation e Doenças Neuromusculares/Neuromuscular Diseases. Bem como as obras do acervo literário na Biblioteca JulioBordignon da Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA, em Ariquemes/Rondônia. Como critérios de inclusão para a revisão bibliográfica, foram os trabalhos científicos nos idiomas Português e Inglês publicados entre os anos de 2000 a 2015. Como critérios de exclusão têm-se os trabalhos publicados antes da data referendada e em outros idiomas.

4 REVISÃO DE LITERATURA

4.1 ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Desde que ficou conhecida em 1830 a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) já foi denominada de diversas maneiras como: Esclerose Lateral Primária, Paralisia Bulbar Progressiva, Atrofia Muscular Progressiva. Porém somente em 1933 todas as nomenclaturas foram incluídas em um grupo de Doenças do Neurônio Motor (DNM); com o decorrer do tempo, porém, a DNM e a ELA foram consideradas apenas uma pela maioria dos autores e, desde então, começou a ser chamada de Esclerose lateral amiotrófica. (NORDON; ESPÓSITO, 2009).

Em 1869, os autores Jean-Martin Charcot e Joffroy divulgaram um estudo apresentando dois pacientes que tinham uma nova síndrome ainda de nome desconhecido que mais tarde torna-se conhecida como Esclerose lateral amiotrófica (ELA). As particularidades clínicas e patológicas desta entidade foram definidas por Charcot, em 1874. Com o estudo de vinte pacientes, com cinco autópsias, Erb em 1875, descreveu uma forma de apresentação clínica diferente, denominando-a esclerose lateral primária (ELP). A denominação ELA é a forma de apresentação clínica mais comum descrita. Por esse motivo são encontradas na literatura algumas denominações dos autores citados acima, utilizando os termos ELA, DNM/ELA ou ainda, Doença de Charcot. Esta última nomenclatura o é em homenagem ao maior conhecedor desta doença na França, Charcot. A esclerose lateral amiotrófica Também é conhecida como Doença de Lou Gehrig, em homenagem ao famoso jogador de beisebol Americano que veio a falecer em 1941 devido à esclerose lateral amiotrófica. (PALERMO et al., 2007).

Segundo Lima (2010) A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma patologia neurodegenerativa que atinge os neurônios motores inferiores e superiores que, encontra-se associada às alterações tanto no bulbar quanto no trato piramidal.

ELA é diferenciada por ser uma doença do neurônio motor que envolve a degeneração do sistema motor em todos os níveis à partir do córtex ao corno anterior da medula espinhal. Os sinais físicos desta doença abrangem tanto neurônio motor superior quanto neurônio motor inferior. (SILVA, 2012).

A (ELA) tem seu nome derivado das características que envolvem essa patologia: processo degenerativo, esclerótica dos neurônios motores das porções laterais (corno anterior) da medula espinhal, ao lado do córtex motor e o trato piramidal, levando a fraqueza e atrofia muscular (amiotrofia), adjuntas das fasciculações e espasticidade. (VOLTARELLI, 2004).

4.1.1 Etiofisiopatologia

A (ELA) é considerada um distúrbio neurodegenerativo de causa ainda desconhecida, progressiva e associada à morte do paciente em um tempo médio de 3 a 4 anos. Sua incidência estimada é de 1 a 2,5 indivíduos portadores para cada 100.000 habitantes/ano, com uma prevalência de 2,5 a 8,5 por 100.000 habitantes. (SAÚDE DIRETA, 2002).

A ELA ainda tem sua causa desconhecida e por enquanto os possíveis causadores desta doença giram em torno de teorias. A principal teoria a ser estudada é a de que uma exposição ambiental deletéria em indivíduos que já são susceptíveis geneticamente poderia levar às lesões neuronais. Sendo os principais fatores ambientais as infecções virais e as reações inflamatórias causadas por micro traumas geradas durante a prática de esportes de alto desempenho (o que explicaria a incidência maior e mais precoce em esportistas de alto nível), essas reações seriam as responsáveis por desencadear uma reação autoimune que atacaria suas próprias células nervosas. (NORDON; ESPÓSITO, 2009).

A forma genética está ligada as mutações do gene que codifica a enzima SOD 1 (superóxido desmutase), no qual é a responsável pela dismutação do radical livre superóxido e o seu acúmulo é altamente lesivo, podendo levar a peroxidação das proteínas celulares e a morte. (CHIEIA, 2005).

Cerca de 5 a 10% dos pacientes que foram diagnosticados com ELA possuem histórico familiar, porém nenhuma composição genética está evidente na maioria dos casos. (JUNIOR, 2013).

Tendo seu mecanismo etiopatogênico ainda não determinado, estudos comprovam que ocorre uma degeneração dos neurônios motores do mesencéfalo e

da medula, com atrofia das vias piramidais localizadas no córtex motor primário e no trato piramidal. (XEREZ, 2008).

4.1.2 Anatomia do Neurônio

Os neurônios motores superiores (NMSS) que controlam a flexão e os movimentos finos dos membros fazem sinapse com os neurônios motores inferiores (NMIs) no corno ventral lateral da medula espinhal. Os movimentos finos são contrações musculares precisas, as quais produzem movimentos que variam desde a capacidade de abotoar um botão até a capacidade de simultaneamente transmitir surpresas e aflições por meio de expressões faciais. (LUNDY-EKMAN, 2008).

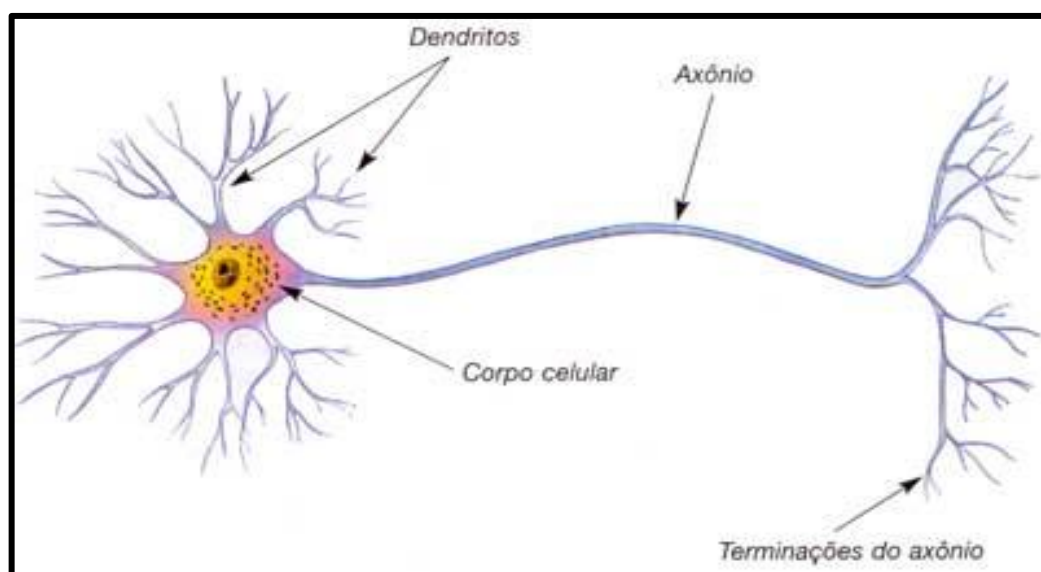


Figura 1: Estruturas Neurônais.

Fonte: SOGAB, 2015.

Os tratos que descem dos dois núcleos bilaterais no tronco encefálico estimulam a atividade de interneuronios e neurônios motores da medula espinhal. O locus ceruleus e os núcleos da rafe são a origem dos tratos ceruleoespinal e rafespinal. (LUNDY-EKMAN, 2008).

O trato rafespinal libera a serotonina, modulando a atividade de NMIs espinais e o trato ceruloespinal libera norepinefrina, que causam facilitações tônicas dos NMIs espinais. Os efeitos motores de ambos os tratos são gerais, e geralmente não estão relacionados a movimentos característicos. (LUNDY-EKMAN, 2008).

Os distúrbios do sistema motor podem vir a gerar paresia e paralisia, atrofia muscular, reflexos anormais, rigidez muscular acentuada, distúrbios de eficiência da velocidade dos movimentos, contração muscular involuntária, e tônus muscular anormal. (LUNDY-EKMAN, 2008).

4.1.3 Classificação

Podemos classificar a Esclerose lateral Amiotrófica de diversas formas tais como, pela idade de início dos seus primeiros sinais clínicos, quanto à idade do início da sintomatologia, quanto a variabilidade genética, tempo de evolução, e de forma de herança (familiar e esporádica). A ELA familiar acomete de 5% a 10% dos casos e tem sua classificação segundo o modo de herança (autossômica dominante, autossômica recessiva e ligada ao x dominante). O principal motivo pelo qual a pessoa é enquadrada dentro desse tipo de ELA é o fato de apresentar pelo menos um parente afetado.

A Esclerose esporádica aparece de 90% a 95% dos casos, acometendo indivíduos sem histórico familiar da doença, é válido ressaltar que os fatores envolvidos na ELA esporádica até o momento não foram esclarecidos, porém acredita-se que mutações ou polimorfismo nos genes envolvidos nas formas familiares associados ao componente ambiental podem ser fatores pré-disponíveis.

ELA de Guam tem essa nomenclatura devido a sua localização (ilha de Guam) e as demais peculiaridades que tangem e apresenta-se associada à enfermidade de parkinson e a demência podendo haver a pré-disposição e indivíduos pertencentes a mesma família. (LIMA; GOMES, 2010).

4.1.4 Quadro Clínico

A Esclerose lateral amiotrófica chega a ser responsável por cerca de 66% dos pacientes com doenças do neurônio motor, acometendo principalmente idosos do sexo masculino. A sintomatologia inicia-se na 5ª década de vida, mas as alterações patológicas podem passar a existir em qualquer idade no adulto. A sobrevida gira em torno de 4 a 5 anos em 50% dos casos, mas em 15%, chega a ser superior a 10 anos. (BANDEIRA et al., 2010).

Os sinais clínicos percebidos na ELA vão desde o envolvimento dos NMI (atrofia com posterior fraqueza muscular, hiporreflexia, câimbras musculares e fasciculações), ao envolvimento dos NMSS (espasticidade, hiperreflexia, clônus e sinais de Hoffmann: indica lesão dos tratos piramidais, realiza um pinçamento do dedo médio na mão se o dedo indicador se estende teste positivo, e sinal de Babinsk: onde o dedo halux se estende quando é passada a ponta de uma caneta na região plantar do pé), e dos sinais bulbares (fraqueza na musculatura facial e do pescoço, disartria, disfagia e sialorréia). Estes sintomas culminam com o comprometimento do diafragma, ocasionando dificuldades respiratórias, como conseqüência a dependência crônica da ventilação invasiva, ou morte por parada respiratória. Os reflexos abdominais, o controle de esfíncter, o intelecto e os sentidos, na maioria dos casos ficam preservados. (LIMA; GOMES, 2010).

Os sintomas neurológicos são comumente acompanhados ou precedidos por uma perda de força, câimbras e fasciculações (contração espontânea breve de fibras musculares que constituem uma unidade motora). Com a combinação dos déficits neurológicos de NMSS e NMII, apresentam disartria e a disfagia. São frequentes a atrofia e as fasciculações de língua, juntamente com velocidade diminuída dos movimentos de língua. (PALERMO et al., 2007).

Devido à paresia/plegia, a Esclerose lateral amiotrófica (ELA) vem a provocar a perda total da independência funcional, ocasionando uma situação drástica para o indivíduo, que se torna prisioneiro no seu próprio corpo. Esses comprometimentos vêm a ocorrer em um espaço de tempo relativamente pequeno. Como o paciente torna-se seriamente incapacitado e dependente em um intervalo

significativamente pequeno após o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas, tornando-se um desafio para os cuidadores, que geralmente são parentes próximos ou até mesmo o cônjuge. (MELLO et al., 2009).

Os sintomas da ELA refletem perda de massa muscular e dificuldades na respiração. Os indivíduos que sofrem com a esclerose lateral amiotrófica apresentam perda de peso e muitas queixam de fadiga. Esses pacientes podem ainda referir sintomas indiretos a patologia como: distúrbios psicológicos, desencadeados muitas vezes pela incapacidade de executar suas atividades de vida diária (Avd's). (GOMES et al., [200?]).

A marca inicial da ELA é a fraqueza muscular que chega a ocorrer em 60% dos pacientes, tanto mãos como pés podem vier a ser afetados na fase inicial da doença, gerando assim dificuldades em andar, levantar ou até mesmo fazer uso das mãos para realização de atividades simples como lavar e abotoar. Se essa fraqueza se espalhar ela pode vir a afetar músculos do tronco e eventualmente a fala, a mastigação e deglutição. (PONTES et al., 2010).

A sialorréia que sugere uma falha neurológica na coordenação dos músculos da língua, palato e face que agem na primeira fase do processo de deglutição. A lesão do neurônio motor inferior gera fraqueza na musculatura lingual, o que atrapalha na formação do bolo alimentar ou na ingestão de líquido, que gera dificuldades para o fechamento velo-faringeo durante a deglutição, pode assim causar escape nasal. (GOMES et al., [200?]).

O paciente com ELA apresenta como queixa principal a fraqueza muscular, que ao exame físico mostra-se como amiotrofia e miofasciculações, a fraqueza muscular proximal manifesta-se na dificuldade de realizar funções relativa a abdução do ombro, exemplo levar ou pentear os cabelos e pegar objetos acima do nível da cabeça, já a fraqueza distal tem suas manifestações em atividades que precisam de habilidades de pinçamento. Normalmente o começo dessa fraqueza muscular é focal, tendendo a ser generalizar simetricamente. (XEREZ, 2008).

4.1.5 Diagnóstico

Apesar do diagnóstico de um quadro generalizado ser considerado fácil, observa-se um atraso de 13 a 18 meses entre o início dos sintomas e a confirmação

diagnóstica. Isso pode ser atribuído ao fato do paciente apresentar sintomas gradualmente, mas também se observa um grande número de paciente de ELA que têm seus quadros tratados inicialmente com outros diagnósticos, notadamente espondiloartropatias. (XEREZ, 2008).

Ainda de acordo como mesmo autor existem recomendações que devem ser seguidas para que haja um diagnóstico preciso: 1. Deve ser feito o mais rápido possível, os casos suspeitos devem ser prioritariamente encaminhados a um neurologista experiente. 2. Devem ser feitos todos os exames clínicos e complementares. 3. Alguns casos demandam exames específicos. 4. Os exames devem ser repetidos se a suspeita não se confirmar na primeira série. 5. É desejável rever o diagnóstico se o quadro não progredir ou se o paciente apresentar formas atípicas.

Para se realizar o diagnóstico correto da ELA é necessário um exame físico apropriado, com uma história do comprometimento neurológico, histórico clínico contendo dados familiares e dados epidemiológicos. É importante dispor de todos os métodos de neuroimagem, eletrofisiologia e investigação laboratorial. (PALERMO et al., 2007).

Ainda segundo Palermo et al., (2007) o exame eletroneuromiográfico tem como razão analisa a velocidade de condução elétrica e o estado das unidades motoras. O exame vem com o objetivo de diagnosticar e confirmar quando há presença de denervação aguda e crônica em grupos musculares de três ou mais segmentos, velocidade normal de condução, potenciais sensitivos normais e ausência de bloqueio de condução nos locais observados. Deve vir também para confirmar a presença de comprometimento do NMIs em regiões clinicamente comprometidas e aparentemente não comprometidas.

Os estudos eletroneuromiográficos normalmente demonstram fibrilações espontâneas e fasciculações com potenciais de grande amplitude e curta duração durante as atividades voluntárias. Já os exames de imagem como a ressonância magnética demonstram evidências da degeneração walleriana (Figura 1) nos tratos corticoespinhal e corticobulbar. (UMPHRED, 2009).

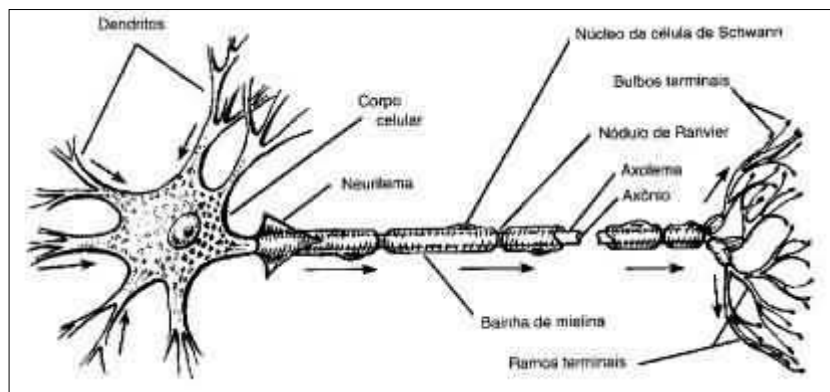


Figura 1 – Degeneração Walleriana

Fonte: Santos, 2014.

Nenhum teste laboratorial está disponível para confirmação do diagnóstico da ELA, devido à essa ausência, o diagnóstico clínico deverá ser realizado com a análise dos sintomas observados e dos que são relatados pelo paciente, além da análise da progressão da doença e o declínio das funções físicas. (UMPHRED, 2009).

A principal reclamação referida inicialmente pelo paciente com ELA é a de fraqueza muscular, acompanhada de um comprometimento bulbar que leva o portador da esclerose lateral amiotrófica a desenvolver problemas na fala e na deglutição e até mesmo salivar, ditos como disartria e disfagia. (XEREZ,2008)

4.1.6 Tratamento

A ELA já foi Considerada uma patologia sem tratamento e chegou a ser dita como incurável no passado, porém, com os avanços obtidos pela ciência a esclerose tem ganhado tratamentos específicos que em diversos casos limitam o curso da patologia e proporciona esperança de cura. (CASSEMIRO; ARCE, 2004).

O tratamento da ELA dará de acordo com as particularidades de cada paciente, esse tratamento será voltado para alongamentos, coordenação motora, exercícios ativos, reeducação postural, posicionamento no leito, trabalho respiratório, treino de funcionalidade, hidroterapia e orientações aos cuidadores. (GOMES et al., [200?]).

Atualmente existe apenas um medicamento consagrado para o tratamento da ELA segundo a food and drug administration (FDA), o riluzol, um benzodiazol que tem como efeito o bloqueio da neurotransmissão glutamatérgica diminuindo a lesão nos neurônios motores. (LIMA; GOMES, 2010).

Ainda segundo Lima e Gomes (2010) são habitualmente incluídos no tratamento da Esclerose Lateral amiotrófica (ELA) substâncias neuroprotetores e antioxidantes, com a intenção de diminuir os sintomas, e que, agregados ao tratamento multidisciplinar tende a melhorar a qualidade de vida do portador desta patologia.

Atualmente o fármaco tamoxifenoem fase 2 de testes, vem sendo estudado por fazer a inibição de uma das vias de excitotoxicidade do glutamato, agindo assim como um neuroprotetor. Os resultados têm animado os pesquisadores visto que há uma melhora significativa do tempo de sobrevivência em relação ao placebo. Outra droga ainda em fase 2 de teste o arimoclomol tem promovido as ações das chaperonas fazendo com que haja uma estimulação na recuperação celular, esse medicamento vem gerando uma melhora na função muscular e aumento a sobrevivência do neurônio motor em aproximadamente 22%. (NORDON; ESPÓSITO, 2009).

O uso da toxina botulínica nas glândulas salivares, in vivo, foi referida primeiramente em pacientes com Esclerose lateral amiotrófica (ELA) como função de bloquear a ação nas fibras autonômicas colinérgicas, cerca de 50% dos pacientes com ELA vão apresentar distúrbios importantes do controle da salivação, dentre as opções de tratamento estão a utilização de uma droga com efeitos anti-colinérgicos, drogas antiparkinsonianas, tratamento cirúrgico dos ductos ou glândulas salivares, radioterapia nas glândulas salivares e, e a mais nova descoberta a aplicação de toxina botulínica tipo A (Botox) nas glândulas salivares. (MANRIQUE, 2004).

Diferentemente de outros pacientes cronicamente acamados e que ficam em estado vegetativo ou coma, os doentes acometidos pela ELA geralmente conservam íntegro a sua capacidade intelectual. Ou seja, o grau de consciência permanece ileso e eles estão perfeitamente conectados ao meio ambiente, vivendo literalmente o drama da sua prisão pessoal. (CASSEMIRO; ARCE, 2004).

Na busca de um tratamento para ELA, alguns pesquisadores têm estudado a utilização de células-tronco que poderão atuar, hipoteticamente, na indução da diferenciação em NMJs, visando substituir aqueles neurônios danificados pela

doença; no resgate dos neurônios motores afetados, reconectando-os à parte desenergizada do músculo; na indução da diferenciação em NMS no córtex cerebral; na indução à diferenciação de células-tronco em células da glia (astrócitos ou oligodendrócitos), as quais produzem fatores de suporte para os neurônios motores. (LIMA; GOMES, 2010).

É válido ressaltar ainda que não há uma terapia curativa para ELA. Porém acredita-se que os efeitos das intervenções refletem na melhoria da qualidade de vida e prolongando a sobrevivência do acometido pela patologia. (BANDEIRA et al., 2010).

4.2 TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO

O profissional fisioterapeuta como parte importante dentro da equipe multidisciplinar exerce um papel relevante no tratamento de pacientes acometidos pela ELA, a fraqueza muscular progressiva é uma das maiores reclamações de desconforto nesses pacientes, e é com esse foco no sistema musculoesquelético que a fisioterapeuta vai focar sua atuação justificando assim a importância da Fisioterapia motora na esclerose lateral amiotrófica. (COSTA; MARTINS; SILVA, 2010).

A fisioterapia tende a buscar e avaliar exercícios para que haja manutenção da amplitude de movimento, prevenir complicações causadas pelo desuso da musculatura, para manutenção do tônus muscular e prevenção de quadros algícos e formação de edema. Devido a rápida evolução do quadro e por consequência a perda de sua funcionalidade, o fisioterapeuta deve utilizar recursos auxiliares como a prescrição de órteses, talas, muletas e uso do colar cervical para a fase inicial da fraqueza muscular do pescoço e prescrição de colchões de água para prevenção de úlceras de decúbito. (DURÁN, 2006).

Em meio aos objetivos fisioterapêuticos tem-se a promoção da educação em saúde tanto para o paciente como para os familiares, alívio ou prevenção de dores, prescrição de exercícios adequados, prevenção relacionadas à imobilidade, manutenção da independência e melhora na qualidade de vida. (COSTA; MARTINS; SILVA, 2010).

Estudos apontam três abordagens fisioterapêuticas, quando se refere ao planejamento de tratamento de pacientes com ELA: (I) abordagem paliativa destinada a aliviar o quadro álgico, preservar ou minimizar os danos que afetam a integridade osteomioarticular; (II) abordagem motora, cujo seu objetivo é retardar ou recuperar a incapacidade na movimentação funcional decorrente do caráter progressivo da doença; e (III) abordagem das condições respiratórias que tem como objetivo principal a manutenção das vias aéreas e da mecânica ventilatória, que garante a máxima capacidade pulmonar permitida com o avanço da degeneração. (HONORATO; MARTINS, 2008).

Segundo Costa, Martins e Silva (2010) a evolução natural da ELA pode ser dividida em 6 estágios com base na perda progressiva das funções dos músculos do tronco e de suas extremidades, devido a isso é de suma importância o conhecimento de cada estágio para que seja formulado um plano de tratamento adequado, assim com base em cada estágio é possível descrever um plano de tratamento.

- No estágio 1 a independência funcional e mobilidade ainda estão preservadas, há somente uma discreta fraqueza em alguns grupos musculares, sabendo disso o fisioterapeuta pode realizar exercícios ativos-livres, resistido (musculaturas não comprometidas), exercícios aeróbicos (caminhada e natação , alguns alongamentos e orientações a família e principalmente ao paciente.
- Já no estágio 2 há presença de fraqueza muscular moderada e envolvimento de um maior número de grupos musculares, logo, é orientado dar continuidade aos exercícios do estágio 1 e acrescenta o uso de órteses e adaptações no ambiente.
- Estágio 3 nesse estágio acontece a piora da força muscular, limitações funcionais leves ou moderadas e fadiga, nesse caso são indicados a manutenção dos exercícios de estágio 2 e também uso de cadeira de rodas (de forma preventiva) afim de diminuir o gasto energético.
- No estágio 4 acontece uma piora da força muscular de membros superiores e inferiores sendo indicado a terapia de estágio 3 com a exceção da realização dos exercícios resistidos que deveriam ser evitados para não haver sobrecarga da musculatura, nesse estágio já é indicado a fisioterapia

respiratória e a prevenção de úlceras por pressão (mudanças de posicionamento em leito).

- No estágio 5 há uma dependência funcional e um nível de fraqueza vai de moderada a grave, o tratamento para essa fase será igual ao 4 associado a técnicas de alívio de dor.
- Por fim temos o estágio 6 onde o paciente necessita de assistência máxima por encontrar-se acamado e dependente da ventilação mecânica invasiva, nessa situação é indicado exercícios passivos e alongamentos para retardar o aparecimento de contraturas e deformidades ou vir a evitar a progressão das já existentes.

A Ventilação Mecânica Invasiva (VMI) é um procedimento de suporte respiratório que irá produzir uma pressão positiva nas vias aéreas através do tubo endotraqueal, é utilizada para tratamento de pacientes com quadro de insuficiência respiratória aguda ou crônica. Com o objetivo de fazer a manutenção das trocas gasosas realizar a diminuição do consumo de oxigênio uma vez que a mesma permite que haja uma diminuição do trabalho da musculatura respiratória, assim a VMI reduz os desconfortos respiratórios e permite a aplicação das terapias necessárias. (MAZULLO et al., 2012).

Ainda em relação à fisioterapia motora para esses pacientes Costa; Martins; Silva (2010) afirmam que não existe um consenso na literatura, porém a prescrição de exercícios deve ser cautelosa uma vez que existe uma preocupação com a possibilidade de induzir uma lesão por sobrecarga devido uma prática excessiva de atividades. Por outro lado, os efeitos fisiológicos e psicológicos apresentam um resultado positivo com a prática de exercícios físicos, sendo assim a fisioterapia exerce um importante papel no tratamento da ELA já que a prática de exercícios diários permite a manutenção das funções por um período mais prolongado.

O tratamento destes pacientes exige uma atenção multidisciplinar com múltiplas orientações a fim de contribuir na melhora da qualidade de vida. O tratamento fisioterápico é essencial para o portador de ELA, e a abordagem permeará durante toda a evolução da doença. A conduta é baseada na prevenção e no quadro clínico atual do paciente. E, apesar do tratamento ser específico e individualizado, é possível estabelecer diretrizes gerais para a reabilitação. O fisioterapeuta busca avaliar e prescrever exercícios para a manutenção da amplitude de movimento, para otimizar a função muscular ainda existente e para prevenir as

complicações decorrentes do desuso e da lesão, para a manutenção do tônus muscular, e prevenção de possíveis quadros álgicos e edemas (DURAN, 2006).

O objetivo principal da Fisioterapia cinesioterapia é a manutenção do grau independência do portador da Esclerose lateral amiotrófica, além desse existem outros objetivos tais como a minimização das deficiências geradas pela progressão da patologia através das adaptações, orientações a família, elaboração de um programa de tratamento com exercícios, prevenção de complicações relacionadas à imobilidade, prevenção ou tratamento do quadro álgico, todos esses fatores irão contribuir para que a haja uma melhora significativa na vida desse paciente. (FACCHINETTI; ORSINI; LIMA,2009).

A prevenção dos sintomas prováveis pertencentes conforme a evolução da doença é um objetivo desafiador, desta forma o fisioterapeuta não deve deixar que o paciente seja confrontado pelas dificuldades. (SANTOS, 2014).

O tratamento fisioterapêutico através da cinesioterapia deve ser iniciada assim que os primeiros sinais da doença aparecem, afim de melhorar as contraturas, as dores articulares, os efeitos da imobilização e os problemas relacionados a parte respiratória, além de reduzir o índice de quedas e prevenir atrofias por desuso. (ANEQUINI; PALLES, 2005).

CONCLUSÃO

A ELA é uma doença de cura ainda desconhecido, caracterizada pela degeneração e perda progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores. Os indivíduos afetados pela Esclerose lateral amiotrófica se apresentam com suas funções motoras precárias, porém suas funções cognitivas permanecem preservadas, possibilitando que os mesmos acompanhem o processo de degeneração de maneira consciente.

Os procedimentos para o tratamento fisioterapêutico deverão ser direcionados conforme o estágio da doença de acordo com a literatura contemporânea preconiza-se três abordagens fisioterapêuticas que são primordiais nesse planejamento: a paliativa, a motora e a respiratória.

Através desta revisão bibliográfica foi possível verificar que a intervenção fisioterapêutica contribui com a melhora da qualidade de vida, reduz as complicações respiratórias e motoras de pacientes com diagnóstico da ELA além de proporcionar ao paciente adaptação nas suas limitações, assim como estimular a valorização do que lhe ainda é preservado.

Desta forma, sugere-se que futuros estudos sejam realizados, destacando a necessidade de uma intervenção fisioterapêutica precoce, não só para conscientizar os cuidadores e os pacientes, mas para permitir, sobre tudo um aumento na sobrevida e qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- ANEQUINI, Isabela Pessa; PALLES, Juliana Brito. Avaliação das atividades da abrela: orientações oferecidas, expectativas atingidas?. 2005. 36 f. Monografia (Graduação Medicina)- Universidade Federal de São Paulo. São Paulo/São Paulo, 2005.
- BANDEIRA, Fabrício Marinho et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **RevNeurocienc.**, v. 18, n. 2, p. 133-138, 2010.
- CASSEMIRO, Cesar Rizzo; ARCE, Carlos G. Comunicação visual por computador na esclerose lateral Amiotrófica. **ArqBrasOftalmo.**, v. 67, p. 295-300, 2004.
- COSTA, Fabrícia A.; MARTINS, Liziane J. N. S.; SILVA, Nathália P.O. **A esclerose lateral amiotrófica e a fisioterapia motora.** 2010. Disponível em: <<http://www.ipg.org.br/ipg/project/ipg/public/uploads/site/downloads/7df03136dec0f63e5b2be9f29600b549.pdf>>. Acesso em: 25 de julho de 2014.
- CHIEIA, Marco Antônio Troccoli. Doenças do neurônio motor. **Revista Neurociências**, São Paulo, v. 13, n. 3, p. 26-30, jul./set., 2005.
- DURÁN, Martina Araújo. Fisioterapia Motora na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, p. 65 – 69, abr./jun. 2006.
- FACCHINETTI, Lívia D.; ORSINI, Marco; LIMA, Marco Antônio S.D. Os riscos do exercício excessivo na esclerose lateral amiotrófica: atualização da literatura. **Revista Brasileira de Neurologia**, v. 45, n. 3, p. 33-38, jul./ set., 2009.
- GOMES, Daniela B. et al. **Sintomatologia e Tratamento Fisioterapêutico na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão Bibliográfica.** [200?]. Disponível em: <http://www.pergamum.univale.br/pergamum/tcc/Sintomatologiaetratamentofisioterapeuticonaescleroselateralamiotroficarevisaobibliografica.pdf>>. Acesso em: 04 de novembro de 2015.
- HONORATO, Elizabeth Silva; MARTINS, Emerson Fachin. Evidências para direcionamento da intervenção fisioterapêutica nas alterações cinético-funcionais geradas pela esclerose lateral amiotrófica. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, ano 3, n. 15, p. 66-74, jan./mar., 2008.
- JUNIOR, Eduardo Linden. Abordagem fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica: artigo de atualização. **RevNeurocienc.**,v. 21, n. 2, p. 313-318, 2013.
- LIMA, Sabrina Rodrigues; GOMES, Karina Braga. Esclerose lateral amiotrófica e o tratamento com células-tronco. **RevBrasClinMed**, São Paulo, v.8, n.6, p. 531-537 Nov./dez., 2010.

LIMA, Núbia M. F. V. L et al. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica. (Egela). **FisioterPesq.**, v. 16, n. 4, p. 316-322, out./dez. 2009

LUNDY-EKMAN, Laurie. **Neurociência: Fundamentos para a Reabilitação**. 3. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.

LIMA, Núbia M. F. V. L. et al. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). **Fisioter Pesq.**, v. 16, n. 4, p. 316-322, out./dez. 2009.

MANRIQUE, Dayse. Aplicação de toxina botulínica tipo A para reduzir a saliva em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Rev .Bras. HematolHemoter**. Vo. 26, n. 3p.155-156, 2004.

MAURO, Jadna Madureira Bitencourt Di; SOLER, Zaida Aurora Sperli Gerales; CHOTOLLI, Mayara Ruiz. Ela – Esclerose Lateral Amiotrófica: “A prisioneira do corpo?”. **ArqCiêncSaúde**,v. 20, n. 3, p. 101-107, jul./set. 2013.

MAZULLO, João Batista R. et al. Os efeitos da ventilação mecânica no estresse oxidativo. **Ver Bras Ter Intensiva**, v. 24, n. 1, p. 23-29, 2012.

MELLO, Mariana Pimentel et al. O paciente oculto: Qualidade de Vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. **RevBrasNeurol**. V. 4, p.5-16, 2009.

PALERMO, Simone; LIMA, José Mauro Braz; ALVARENGA, Regina Papais. Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica - Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. **RevBrasNeurol**, vol.,45 2, n. 2, p.5-10,2009.

PONTES, Rosemary Tavares et al. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. **RevNeurocienc.**, 18(1)p. 69-73, 2010.

PRESTO, Bruno et al., Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **RerNeurocienc.**, v. 17, n. 3, p. 293-297, 2009.

SANTOS, Jéssica Castro. **Abordagem Fisioterapêutica em Paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica em Unidade de Terapia Intensiva: Um Relato de Caso**. 2014. 43 f. Monografia (Graduação em Fisioterapia) – Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA, Ariquemes/Rondônia, 2014.

SAÚDE DIRETA...**Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Esclerose Lateral Amiotrófica**; 2002. Disponível em: <<http://www.saudedireta.com.br/docsupload/1332009057ELA.pdf>>. Acesso em: 10 de novembro de 2014.

SILVA, Adriana Teresa. Qualidade de vida de cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica – Editorial. **RevNeurocienc.**,v. 20, n. 2, p. 185-186, 2012.

VOLTARELLI, Júlio C. Perspectivas de Terapia Celular na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v. 26, n. 3. p. 155-156, 2004.

NORDON, David Gonçalves; ESPÓSITO, Sandro Blasi. Atualização em Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba**, São Paulo, v. 11, n. 2, p. 1-3. 2009.

UMPHRED, Darcy. **Reabilitação Neurológica**. 6. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009.

XEREZ, Denise Rodrigues. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. **Acta Fisiatr**, v. 15, n. 3, p. 182-188, 2008.