

# Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica

Physical rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis

Marco Orsini<sup>1</sup>, Marcos RG de Freitas<sup>2</sup>, Mariana Pimentel Mello<sup>3</sup>, Reny de Souza Antonioli<sup>3</sup>, Jhon Petter Botelho Reis<sup>3</sup>, Osvaldo José Moreira Nascimento<sup>4</sup>, Gabriel Rodriguez de Freitas<sup>5</sup>, Carlos Henrique Melo Reis<sup>6</sup>

## RESUMO

**Objetivo.** Atentar aos profissionais de saúde engajados com a reabilitação física, sobre os riscos existentes no tratamento de pacientes com ELA no que diz respeito ao uso excessivo ou a atrofia por desuso. **Método.** Foram pesquisados os artigos no período de 1958 a 2006 localizados nas bases de dados Bireme, SciELO, Pubmed, Lilacs, por meio dos seguintes descritores: esclerose amiotrófica lateral, doenças neuromusculares, fadiga, fraqueza muscular, atividade física, reabilitação, fisioterapia. **Resultados.** O tratamento da ELA visa a prevenção da fadiga e dos danos pelo uso excessivo, além de otimizar a independência e a capacidade funcional, através de exercícios moderados, alongamentos, equipamentos de assistência fisioterapia respiratória. **Conclusão.** Embora não haja muitos estudos de intervenção envolvendo exercícios para ganho de força em indivíduos com ELA devido ao curso variável e ao envolvimento bulbar, o fisioterapeuta, ao propor programas com tal finalidade, deve utilizar exercícios em níveis submáximos na esperança de atenuarem a perda de força, considerando a prevenção do uso excessivo e da atrofia por desuso e atentando sempre para o gerenciamento adequado destes.

**Unitermos:** Esclerose Amiotrófica Lateral. Doenças Neuromusculares. Fisioterapia. Reabilitação.

**Citação:** Orsini M, Freitas MRG de, Mello MP, Antonioli RS, Reis JPB, Nascimento OJM, Freitas GR, Reis CHM. Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) da Universidade Federal Fluminense - UFF.

1. Graduando em Medicina, na Universidade Grande Rio - UNIGRANRIO, Doutorando em Neurociências na Universidade Federal Fluminense – UFF e Professor Titular de Reabilitação Neurológica na Escola Superior de Ensino Helena Antipoff - ESEHA.
2. Neurologista. Doutor. Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia na UFF.
3. Fisioterapeuta. Centro Universitário Serra dos Órgãos – UNIFESO.
4. Neurologista, Doutor. Professor Titular de Neurologia/Neurociências e Coordenador da Pós-Graduação em Neurociências na UFF.
5. Doutor e Neurologista do Serviço de Doenças Cérebro-Vasculares na UFF.
6. Neurologista, Professor Titular da Faculdade de Medicina de Valença e Hospital da Posse.

## SUMMARY

**Objective.** To attempt the engaged professionals of health with the physical rehabilitation, about the existing risks in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in what concerns to the extreme use or the atrophy for disuse. **Method.** They were researched the articles in the period of 1958 to 2006 located in the databases Bireme, SciELO, Pubmed, Lilacs, by means of the following keywords: amyotrophic lateral sclerosis, Neuromuscular disease, fatigue, muscular weakness, physical activity, rehabilitation, physiotherapy. **Results.** The treatment of ALS aims at the prevention of the fatigue and the damages by excessive use, besides optimizing independence and of the functional capacity, through moderate exercises, stretching, adaptive equipments and physiotherapy respiratory. **Conclusion.** Although they have not many intervention studies involving exercises for improve strength in individuals with ALS due to the course variable and the bulbar involvement, the physical therapist, upon proposing programs with such purpose, should utilize exercises in submaximal levels in the hope to attenuate the loss of force, considering the prevention of the excessive use and of the atrophy for disuse and attempting always for the adequate management.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neuromuscular Diseases. Physical Therapy, Rehabilitation.

**Citation:** Orsini M, Freitas MRG de, Mello MP, Antonioli RS, Reis JPB, Nascimento OJM, Freitas GR, Reis CHM. Physical rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis.

Endereço para correspondência:  
Marco Orsini  
Rua Prof. Miguel Couto, 322/1001  
24230-240 Niterói, RJ  
Fone: (21) 8125-7634 e 3602-3208  
E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 14/04/07  
Revisado em: 15/04/07 a 11/09/07  
Aceito em: 12/09/07  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença do sistema nervoso de caráter degenerativo, progressivo e incapacitante, caracterizada pela lesão dos neurônios motores no córtex, tronco cerebral e medula espinhal, levando a amiotrofia, fasciculações e espasticidade. Clinicamente, a doença evolui causando debilidade e atrofia progressiva da musculatura respiratória e dos membros, espasticidade, distúrbios do sono, estresse psico-social e sintomas de origem bulbar como disartria e disfagia, resultando na necessidade de ventilação mecânica permanente, e posteriormente evoluindo para o óbito. Pacientes com ELA apresentam respostas variadas ao treinamento físico, sendo essas dependentes do grau e da média de progressão da fraqueza e fadiga, além do nível de condicionamento físico. Tais atividades devem ser encaradas como uma maneira de melhorar a qualidade de vida destes, e não como a prática de exercícios extenuantes<sup>1-4</sup>.

No Brasil, em um estudo sobre as características da ELA durante o ano de 1998, foram enviados formulários estruturados a 2.505 neurologistas brasileiros para a busca de dados demográficos e clínicos dos pacientes com ELA. Quinhentos e quarenta formulários retornaram, enviados por 168 neurologistas. Foram analisados os dados de 443 pacientes que se enquadravam nos critérios de ELA provável (14,2%) ou definida (85,8%) de acordo com El Escorial. Duzentos e cinquenta pacientes (58,5%) eram do sexo masculino. A idade média de aparecimento dos primeiros sintomas foi de 52 anos. O início nos membros ocorreu em 306 pacientes (69%), na musculatura bulbar em 82 (18,5%) e a generalizada em 52 (11,7%). Vinte e seis indivíduos (5,9%) possuíam história familiar. Ajustando para a distribuição da população brasileira segundo faixa etária, a maior incidência ocorre entre 65 e 74 anos de idade. Sendo assim, a incidência desta doença a nível nacional reproduz os dados revelados no contexto mundial, no que se refere à idade e sexo<sup>5</sup>.

O tratamento da ELA conta com a participação de uma equipe multidisciplinar e inclui o tratamento farmacológico de base, o tratamento sintomático dos problemas associados e o tratamento de reabilitação, com o objetivo de prolongar a capacidade e independência funcional destes pacientes, visando a garantia de maior qualidade de vida possível<sup>6,7</sup>.

Este trabalho se propõe a atender aos profissionais de saúde engajados com a reabilitação física, sobre os riscos existentes no tratamento de pacientes com

ELA no que diz respeito ao uso excessivo ou a atrofia por desuso, bem como conscientizá-los sobre a importância da busca do equilíbrio entre esses fatores.

## MÉTODO

Trata-se de uma Revisão de Literatura baseada no que foi publicado a respeito do assunto nos últimos 50 anos, com análise descritiva. Foram pesquisados Livros e Artigos científicos (indexados) de neurologia, fisioterapia e reabilitação que abordam o tema e/ou fornecem subsídios para a elaboração deste trabalho. Os artigos científicos foram obtidos a partir de pesquisa nas bases de dados LILACS, MEDLINE, PUBMED e SciELO no período de 1958 a 2006 com os seguintes descritores: Esclerose Amiotrófica Lateral, Doenças Neuromusculares, Fadiga, Fraqueza Muscular, Fisioterapia Reabilitação.

## RESULTADOS

Pacientes com doenças neuromusculares frequentemente declaram que suas atividades físicas são limitadas devido à associação de fadiga e fraqueza muscular. Estes sintomas são descritos como uma exaustão após atividades físicas mínimas. A distinção de fadiga e fraqueza é dificultada, visto que são sintomas subjetivos. Desta forma, coexistem na maioria das DNM uma complexa relação entre fadiga muscular primária, relacionada às doenças neuromusculares, e a fadiga secundária, atribuída ao descondiçãoamento muscular<sup>8</sup>.

A presença de fadiga crônica geralmente é relatada por pacientes com de inúmeras doenças neurológicas, tais como: Esclerose Múltipla, doenças cérebro-vasculares e Doença de Parkinson. Este sintoma pode, ainda, estar presente em indivíduos que não apresentam doenças somáticas, sendo um conceito multi-direcional com características fisiológicas e psicológicas. Com relação ao grupo de doenças neuromusculares, a fadiga tem sido relatada por pacientes com Síndrome Pós-Pólio, Miastenia Grave, Síndrome de Guillain-Barré, ELA e nas Poli-neuropatias, apesar de seus mecanismos causais (patológicos e fisiológicos) ainda não estarem totalmente esclarecidos<sup>9,10</sup>.

Fatores como alterações metabólicas e não-metabólicas nas fibras musculares, deficiências na junção neuromuscular, mudanças biofísicas específicas nas fibras musculares e demanda metabólica intensa nas unidades motoras residuais, podem contribuir para o aparecimento da fadiga, sendo que tais mudanças podem provocar um suprimen-

to inadequado de energia para as fibras musculares, como ocorre nos pacientes com miopatias mitocondriais<sup>11,12</sup>. Em relação a ELA a fadiga pode ser atribuída a alterações inespecíficas secundária a desordens não-musculares, tal como ocorre também na Paraparesia Espástica. Em muitos pacientes com doenças neuromusculares a fadiga central é um importante componente do processo de fadiga<sup>13,14</sup>.

Após a realização de um estudo envolvendo pacientes com poliomielite, constatou-se que a utilização permanente e excessiva das unidades motoras provocou uma transformação das fibras musculares tipo II em fibras do tipo I, levando à hipertrofia muscular, gerando uma densidade capilar baixa, além de uma diminuição das atividades enzimáticas oxidativas e glicolíticas<sup>15</sup>. Tais fatores podem predispor o desenvolvimento de fraqueza muscular, fadiga anormal e dores musculares na população estudada<sup>16</sup>.

## DISCUSSÃO

Para evitar a perda funcional mais rápida do que o esperado, pela história natural da doença, tanto o paciente quanto o terapeuta devem balancear delicadamente o nível de atividades entre os extremos do exercício inadequado e do excessivo. Dois fatores principais devem ser considerados ao planejar e implementar uma atividade ou um exercício para pacientes com ELA: prevenção da atrofia por desuso e prevenção dos danos por uso excessivo<sup>17</sup>.

Em relação a atrofia por desuso, a primeira consideração a ser feita para os terapeutas que trabalham com um paciente que apresenta ELA é prevenir o descondicionamento e a atrofia dos músculos, além do nível causado especificamente pelo processo da doença<sup>17</sup>. Apesar de nenhum estudo ter apresentado uma relação entre a incapacidade e a atrofia por desuso em sujeitos com diagnóstico de ELA existe algumas razões pelas quais poderia ser plausível tal relação. Por ser a ELA uma doença de adultos, os pacientes podem não ter mantido suas aptidões aeróbicas ou forças musculares antes que percebam o início de seus problemas neuromusculares<sup>18</sup>. Também é comum aos pacientes diagnosticados recentemente relatarem que apresentaram uma diminuição marcante em seu nível de atividade física nos meses que precedem o diagnóstico devido a uma sensação de fadiga crescente. A fraqueza por desuso diminui a força e a resistência muscular. A atrofia por desuso em combinação com a fraqueza patológica e a espasticidade de grupos musculares específicos contribuem para os movimentos pouco coordenados e

menos eficientes, que requerem mais gastos de energia, contribuindo para o nível da perda funcional e da incapacidade do paciente<sup>17</sup>.

Já no que diz respeito aos danos por uso excessivo a consideração mais crítica na elaboração de um programa de intervenção é "não causar danos". A evidência de que a atividade muscular ou a sobrecarga de exercícios pode levar à perda de força muscular foi relatada desde a epidemia de poliomielite nos anos de 1940 e 1950<sup>19</sup>.

Durante essa epidemia, os médicos e terapeutas perceberam que pacientes com músculos deficientes e de grau considerável, que realizaram exercícios repetidamente, ou com alta resistência após a reinervação, quase sempre perderam completamente a habilidade de contraí-los<sup>20</sup>.

Em geral, as deficiências na força muscular, a presença da espasticidade e as diminuições na amplitude de movimento estão claramente associadas às diminuições nas habilidades funcionais. Como consequência disso, há o interesse em relacionar as mudanças no nível de deficiência com as mudanças no nível de perda funcional. Apesar de algumas pesquisas apontarem melhorias na produção de força muscular com treinamento para o fortalecimento e a resistência dos músculos, os ganhos funcionais não foram claros<sup>21</sup>.

O fisioterapeuta deve monitorar cuidadosamente o programa de exercícios ou atividades do paciente, para assegurar que qualquer diminuição na força esteja mais relacionada com a progressão da doença do que com a sobrecarga excessiva de músculos enfraquecidos. Ao determinar os possíveis efeitos prejudiciais das atividades, deve ser feita uma distinção entre a fadiga transitória do músculo, que muitos de nós sentimos após um trabalho moderado ou pesado, e a diminuição prolongada e persistente na força muscular e na resistência depois de um exercício excessivo de um músculo enfraquecido<sup>20</sup>. Se um paciente apresenta uma fraqueza significante persistente, posteriormente ao estabelecimento de um programa de exercícios, ou fadiga matinal após um exercício do dia anterior, o terapeuta deve refazer o plano de exercícios e o nível de atividade, assim como aumentar a frequência da monitoração do programa doméstico do paciente. Como os possíveis efeitos positivos e negativos dos exercícios de resistência não são claros, o terapeuta deve tomar um cuidado ainda maior com os exercícios<sup>17</sup>. Apesar deste não poder determinar o número de unidades motoras intactas disponíveis ou se o paciente está

evocando o recrutamento máximo das unidades motoras durante as atividades, deve tomar as decisões sobre a falta ou o excesso de exercícios e ajustar o programa do paciente, baseado na resposta deste ao exercício. O plano terapêutico deve ser ajustado conforme a doença progride, a fim de evitar possíveis danos por falta ou excesso de atividades<sup>17</sup>.

Um ponto importante e de grande dificuldade na avaliação destes pacientes é a utilização de escalas que permitam avaliar objetivamente o déficit neurológico, o nível de independência funcional e, principalmente, que enquadre tais indivíduos em estágios de gravidade específicos<sup>22,23</sup>. Tais escalas podem ser específicas ou não. As específicas são: (1) a escala de avaliação funcional da ELA (ALSFERS)<sup>24</sup>; (2) o exame neuromuscular quantitativo de Tufts (TQNE)<sup>25</sup>; (3) a ALS Severity Scale (ALSS)<sup>26</sup>; (4) a escala de Norris<sup>27,28</sup> e (5) a ALS Health State (ALSHSS)<sup>29</sup>. Dentre as escalas não-específicas podem ser citadas: (1) a medida de independência funcional (MIF)<sup>30</sup>; (2) o índice de Barthel<sup>31</sup>; (3) o teste muscular manual (Medical Research Council-MRC)<sup>32-34</sup> e (4) o Maximal Voluntary Isometric Contraction (MVIC)<sup>35</sup>.

O curso natural da ELA pode ser dividido em 6 estágios, baseados na perda progressiva da função dos músculos do tronco e das extremidades<sup>36</sup>. A identificação dos estágios do paciente pode auxiliar o fisioterapeuta a determinar uma intervenção específica através do processo da doença<sup>37</sup>.

O paciente no estágio inicial da doença é independente em relação à mobilidade e a atividades de vida diária (AVDs). Um grupo específico de músculos está levemente enfraquecido, o que pode manifestar-se através de limitações no desempenho ou resistência ou ambos<sup>38</sup>. A terapia consiste em orientar o paciente e o cuidador, utilizar técnicas de conservação de energia, realizar modificações do ambiente de trabalho e domiciliar e fornecer suporte psicológico. O paciente é incentivado a continuar com as atividades físicas normais. Podem ser prescritos exercícios de amplitude de movimento ativo e alongamento global, exercícios de fortalecimento dos músculos não afetados com resistência moderada e atividades aeróbicas em níveis submáximos (natação, caminhada, bicicleta etc.)<sup>37</sup>.

No estágio II o paciente possui uma fraqueza moderada nos grupos musculares afetados, podendo apresentar marcha escarvante, ou paresia nos músculos intrínsecos da mão, interferindo nas habilidades motoras finas<sup>38</sup>. Um objetivo primário da intervenção nesta fase, pode ser indicar o uso de equipamen-

tos de assistência (órgeses) para suportar os músculos paréticos. O paciente deve ser encorajado a realizar os exercícios de alongamento e amplitude de movimento ativo, fortalecimento dos músculos não afetados e atividades aeróbicas enquanto capaz. Os cuidadores e os pacientes podem ser instruídos a realizar exercícios de amplitude de movimento ativos, assistidos e passivos das articulações afetadas para a prevenção de contraturas<sup>39</sup>.

Quando propusermos programas de fortalecimento para os pacientes com ELA nos estágios I e II, devemos considerar a prevenção do uso excessivo e da atrofia por desuso<sup>20</sup>. Apesar de evidências indicarem que exercícios repetitivos e/ou com alta resistência possam causar danos permanentes aos músculos enfraquecidos e desnervados<sup>40,41</sup>, uma grande redução nos níveis de atividades podem levar a um descondicionamento cardiovascular e a fraqueza por desuso<sup>42</sup>. Exercícios vigorosos não são indicados para pacientes com ELA, pois para a maioria dos pacientes nenhuma atividade que não seja inerente às suas atividades diárias é indicada<sup>36</sup>. Outros autores tem relatado efeitos benéficos dos exercícios de fortalecimento muscular e programas de resistência em pacientes com ELA<sup>21,43-45</sup>.

Embora ganhos funcionais como resultados de programas de exercícios não tenham sido relatados, estudos sugerem que tais atividades podem ser social e psicologicamente benéficas, especialmente quando implementados antes de haver uma grande atrofia muscular<sup>21,44,46-49</sup>. Beelo-Haas<sup>37</sup> realizou um estudo onde foi modificado o programa de Sinak e Mulder incluindo fortalecimento muscular e exercícios de resistência quando tolerados, principalmente nos estágios iniciais. A intensidade dos exercícios foi ajustada continuamente para prevenir a fadiga excessiva, enquanto que a mesma tempo promoveria um melhor desempenho dos músculos intactos. Os pacientes foram advertidos a não realizar qualquer atividade ao ponto de extrema fadiga, o que resultaria em incapacidade de realizar as atividades diárias devido a exaustão, dor, fasciculações e câimbras. Alguns indivíduos com ELA apresentam câimbras e fasciculações. Os pacientes também devem ser instruídos a realizar pequenos períodos de exercícios durante o dia com tempo de repouso suficiente entre essas sessões. O tempo total de atividades recomendado durante o dia deve ser de 30 a 45 minutos, divididos em duas ou três sessões dependendo da tolerância do paciente e da resposta ao exercício<sup>38</sup>. Podem ser incluídos exercícios resistidos ativos e aeróbicos<sup>37,39</sup>.

O paciente ainda permanece ambulatorial no estágio III, entretanto apresentando fraqueza acen-tuada em determinados grupos musculares, que pode resultar em pé caído (marcha escarvante) e grave pa-resia músculos intrínsecos da mão. Tais indivíduos podem ser incapazes de se levantar de uma cadeira sem ajuda. Apesar disso apresenta uma limitação funcional de leve a moderada nas atividades quoti-dianas<sup>38</sup>. Nesse estágio como em todos os outros o objetivo é manter a independência física e funcional do paciente. Equipamentos de assistência como ór-teses para tornozelo e pé, splints, cadeiras de rodas elétricas podem ser necessárias para dar suporte aos músculos fracos, diminuir o gasto energético e dar mais segurança e mobilidade<sup>50</sup>. Os pacientes podem começar a relatar fadiga e sensação de peso por conta da sustentação da cabeça. Nesse caso o uso de um colar cervical seria benéfico. Nesse estágio o uso de uma cadeira de rodas pode ser necessário quando os pacientes forem percorrer longas distâncias<sup>37</sup>.

No estágio IV o paciente apresenta uma gran-de fraqueza nos membros inferiores e um envolvi-mento leve dos membros superiores. Sendo assim com o uso de uma cadeira de rodas os pacientes podem estar aptos a realizar as suas AVDs<sup>38</sup>. Exercícios de amplitude de movimento ativo assistidos e passivos são indicados para prevenir contraturas. Se ainda houverem músculos não acometidos, os exer-cícios de amplitude de movimento ativo e de fortale-cimento devem ser continuados. A mobilidade geral diminui, sendo necessário a instrução em relação a inspeção da pele para as áreas de pressão. Podem se recomendadas também dispositivos para alternância de posição e das áreas de pressão durante o sono e enquanto o paciente estiver sentado<sup>39</sup>.

O estágio V é caracterizado por fraqueza pro-gressiva e deterioração da mobilidade e resistência. O paciente utiliza uma cadeira de rodas quando fora da cama, e os músculos do membro superior podem mostrar uma fraqueza moderada a severa. A trans-ferência do paciente da cadeira de rodas exige um esforço maior e pode ser necessária uma ajuda maior para fazê-la<sup>38</sup>. Os pacientes se tornam incapazes de se mover na cama, o que leva a necessidade de cuida-dos freqüentes de reposicionamento e cuidados com a pele. A dor pode se tornar um problema maior nas articulações imóveis e pode requer um programa de tratamento específico para esse sintoma. Esse pro-grama deve ser de acordo com a fisiopatologia da dor. Um quadro algico decorrente da espasticidade ou câimbras pode ser tratado com alongamento e

massagens; dor devido a contraturas pode ser utili-zados recursos térmicos, alongamentos, uso de splints e mobilização tecidual; dor devido a hipomobildade ou traumas agudos (como quedas), costuma ser ge-renciada com mobilização articular termoterapia e estimulação elétrica; dor devido a instabilidade ar-ticular pode ser tratada com uso de órteses e posi-cionamento adequado. Os pacientes podem ser in-capazes de sustentar a cabeça por longos períodos e podem necessitar do uso de um colar semi-rígido. A síndrome da cabeça caída pode se iniciar nesse es-tágio. Se o paciente apresentar uma traqueostomia, um colar Miami-J ou um similar, que permita acesso a região anterior do pescoço liberada pode ser pres-crito. A manutenção da cabeça em posição neutra irá facilitar a alimentação respiração e os cuidados como o paciente<sup>37,50</sup>.

O paciente encontra-se restrito ao leito no estágio VI e requer assistência máxima com as ati-vidades de vida diária. Uma cama hospitalar pode ser necessária. Mudanças de decúbito freqüentes para prevenir úlceras de pressão e também a pre-venção da estase venosa são cuidados fundamentais. O cuidado com a dor continua sendo importante. A queda da cabeça devido a fraqueza dos músculos ex-tensores do pescoço torna-se um problema maior<sup>38</sup>. Distúrbios respiratórios tornam-se progressivos e a aspiração pode ser necessária. O paciente pode ne-cessitar de fisioterapia respiratória, como mudanças de decúbito que otimizem a ventilação perfusão e a prevenção de atelectasias, drenagem postural para diminuir a retenção de secreções e técnicas para mo-bilizar a secreção, a tosse auto-assistida (se o pacien-te for capaz) ou a tosse assistida. Essas técnicas são utilizadas para compensar a fraqueza dos músculos respiratórios. Devem ser utilizadas técnicas para mo-bilizar a secreção como vibração e percussão<sup>50,51</sup>. Os objetivos desse estágio são similares àqueles do am-biente hospitalar que seria maximizar a qualidade de vida do paciente a cada dia. A equipe multidisciplinar deve instruir os cuidadores em relação aos programas domiciliares dependendo dos problemas e das necessidades dos pacientes (amplitude de mo-vimento, alongamentos, massagens, técnicas para liberação da vias aéreas, transferências)<sup>7,40</sup>.

A fraqueza dos músculos respiratórios é o principal fator relacionado à morbidade e mortalida-den das doenças neuromusculares. Aproximadamente 90% dos episódios de falência respiratória ocorrem durante infecções de vias respiratórias superiores<sup>52</sup>. Nas infecções respiratórias, a função pulmonar é ain-

da mais comprometida devido ao acúmulo de muco nas vias aéreas, que aumenta a resistência pulmonar e piora da disfunção dos músculos respiratórios, levando a fadiga respiratória<sup>53</sup>. A função respiratória destes pacientes apresenta um padrão restritivo, com uma diminuição progressiva e regular da Capacidade Vital Forçada (CVF) e alteração da relação ventilação-perfusão. O risco de complicações pulmonares aumenta conforme CVF diminui<sup>54,55</sup>. O objetivo da fisioterapia respiratória é limitar a congestão pulmonar, a atelectasia e risco de falência respiratória, que poderão levar à necessidade de ventilação mecânica e subsequente traqueostomia. Além da fraqueza dos músculos respiratórios, o risco de broncoaspiração e a dificuldade em eliminar secreções através da tosse contribuem para a ocorrência de infecções broncopulmonares de repetições, que poderão culminar em falência respiratória<sup>54-56</sup>. Treinamento dos músculos respiratórios pode auxiliar na melhora da função pulmonar, porém, deve ser aplicado de forma cautelosa para não acelerar a fadiga dos músculos respiratórios pelo aumento da sobrecarga<sup>57</sup>.

A dor pode ocorrer como resultado de problemas musculoesqueléticos prévios (como a osteoartrite), espasticidade, câimbras, fraqueza ou atrofia e instabilidade articular que pode causar desequilíbrios musculares e devem ser abordadas de forma apropriada no tratamento<sup>37</sup>.

## CONCLUSÃO

A identificação dos estágios da doença pode auxiliar o fisioterapeuta a determinar uma intervenção específica. Tais profissionais devem ter conhecimento necessário para enquadrar o paciente no estágio correto. Embora não haja muitos estudos de intervenção envolvendo exercícios para ganho de força em indivíduos com ELA devido ao curso variável e ao envolvimento bulbar, o terapeuta, ao propor programas com tal finalidade, deve utilizar exercícios em níveis submáximos na esperança de atenuarem a perda de força, considerando a prevenção do uso excessivo e da atrofia por desuso e atentando sempre para o gerenciamento adequado destes. Infelizmente não existem relatos que apontem ganhos funcionais com esses indivíduos, logicamente por apresentarem uma doença de caráter progressivo e degenerativo.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cassemiro CR, Arces CG. Comunicação visual por computador na esclerose Lateral Amiotrófica. *Arq Bras Oftalmol* 2004;67:295-300.

2. Voltarelli JC. Perspectivas de terapia celular na esclerose lateral amiotrófica. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2004;26(3):155-6.
3. Urhán A, Herrera DA, Vargas S. Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Rev Colomb Radiol* 2002;13(4):1276-9.
4. Buttarelli FR, Circella A, Pellicano C, Pontieri FE. Dopamine transporter immunoreactivity in peripheral blood mononuclear cells in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2006;13(4):416-8.
5. Neto FD, Callegaro D, Dias-Tosta E, Silva HA, Ferraz ME, Lima JMB, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil – 1998 National Survey. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58(3-A):607-15.
6. Calzada-Sierra DJ, Gómez-Ferenández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerose lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2001;32:423-6.
7. Rocha JA, Reis C, Simoes F, Fonseca J, Mendes Ribeiro J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol* 2005;252(12):1435-47.
8. Fowler WM. Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. *Am J Phy Med Rehabil* 2002;81(11 Suppl):S187-95.
9. Schulte-Mattler WJ, Muller T, Deschauer M, Gellerich FN, Iuzzo PA, Zier S. Increased metabolic muscle fatigue is caused by some but not all mitochondrial mutations. *Arch Neurol* 2003;60:50-8.
10. Van Engelen BG, Kalkman JS, Schillings ML, Van Der Werf SP, Bleijenberg G, Zwarts MJ. Fatigue in neuromuscular disease. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004;148:1336-41.
11. Layzer RB. Muscle pain, cramps, and fatigue. In: Engel AG, Franzini-Armstrong C (eds.). *Myology*. New York: McGraw-Hill, 1994, 1754-68.
12. Baker AJ, Carson PJ, Miller RG, Wein MW. Metabolic and nonmetabolic components of fatigue monitored with <sup>31</sup>P-NMR. *Muscle Nerve* 1994;17:1002-9.
13. Miller RG, Green AT, Moussavi RS, Carson PJ, Weiner MW. Excessive muscular fatigue in patients with spastic paraparesis. *Neurology* 1990;40:1271-4.
14. Sharma KR, Kent-Braun JA, Majumdar S, Huang Y, Mynhier M, Weiner MW, et al. Physiology of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1995;45:733-40.
15. Borg K, Edstrom L. Prior poliomyelitis: an immunohistochemical study of cytoskeletal proteins and a marker for muscle fibre regeneration in relation to usage of remaining motor units. *Acta Neurol Scand* 1993;87:128-32.
16. Borg K, Borg J, Dhoot G, Edstrom L, Grimby L, Thornell LE. Motoneuron firing and isomyosin type of muscle fibers in prior polio. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:1141-8.
17. Hallum A. Doenças neuromusculares. In: Umphred DA. *Reabilitação Neurológica*. 4ª. ed. São Paulo: Manole, 2004, 384-440.
18. Kilmer DD, Aitkens S. Neuromuscular disease. In: Frontera WR, Dawson DM, Slovick DM. *Exercise in Rehabilitation Medicine*. Champaign: Human Kinetics, 1999, 253-66.
19. Russell J, Blattner Spencer WA. *The treatment of acute poliomyelitis*. Springfield: Charles C Thomas, 1954, 530p.
20. Bennett R L, Knowlton GC. Overwork weakness in partially denervated skeletal muscle. *Clin Orthop* 1958;12:22-9.
21. Sanjak M, Paulson D, Sufit R, Reddan W, Beaulieu D, Erickson L, et al. Physiologic and metabolic response to progressive and prolonged exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1987;37:1217-20.
22. Gomes MM. Envelhecimento e o aumento das doenças amiotróficas: epidemiologia das doenças (crônicas) das células do corno anterior da medula. *Arq Bras Med* 1991;65:589-94.
23. Guccione AA. Physical therapy diagnosis and the relationship between impairments and function. *Phys Ther* 1991;71:499-504.
24. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci* 1999;169(1-2):13-21.
25. McGuire D, Garrison L, Armon C, Barohn R, Bryan W, Miller R, et al. Relationships of the Tufts Quantitative Neuromuscular Exam (TQNE) and the Sickness Impact Profile (SIP) in measuring progression of ALS. SSNJVCNTF ALS Study Group. *Neurology* 1996;46(5):1442-4.
26. Brinckmann JR, Andres P, Mendonza M, Sanjak M. Guidelines for the use and performance of quantitative outcome measure in ALS clinical trials. *J Neurol Sci* 1997;147:97-111.

27. Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN, Guillet P, Meininger V. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis/Riluzole Study Group II. Lancet* 1996;347:1425-31.
28. Olarte MR, Shaffer SQ. Levamisole is ineffective in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1985;35:1063-6.
29. Desnuelle C, Dib M, Garrel C, Favier A. A double-blind, placebo-controlled randomized trial of alfa-tocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *ALS riluzole-tocopherol Study Group. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2001;2:9-18.
30. Keith RA, Granger CV, Hamilton BB, Sherwin FS. The functional independence measure: a new tool for rehabilitation. *Adv Clin Rehabil* 1987;1:6-18.
31. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: Barthel index. *Md State Med J* 1965;14:61-5.
32. Wrighth W. Muscle training in the treatment of infantile paralysis. *Boston Med Surg J* 1912;167:567.
33. Mendell J, Florence J. Manual muscle testing. *Muscle Nerve* 1990;13(Suppl):S16-20.
34. Brooks BR, Sufit RL, DePaul R, Tan YD, Sanjak M, Robbins J. Design of clinical therapeutic trials in amyotrophic lateral sclerosis. *Adv Neurol* 1991;56:521-46.
35. Beck M, Giess R, Wurffel W, Magnus T, Ochs G, Toyka KV. Comparison of maximal voluntary isometric contraction and Drachman's hand-held dynamometry in evaluating patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1999;22:1265-70.
36. Sinaki M. Rehabilitation. In: Mulder DW. *The Diagnosis and Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Boston: Houghton Mifflin Co, 1980, 171-93.
37. Dal Beelo-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical Therapy for a Patient Through Six Stages of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Ther* 1998;78(12):1312-24.
38. Sinaki M, Mulder DW. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1978;53:173-8.
39. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2006;43(9):549-55.
40. Smith RA, Norris FH. Symptomatic care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA* 1975;234:715-7.
41. Wagner MB, Vignos PJ, Fonow DC. Serial isokinetic evaluations used for a patient with scapulo-peroneal muscular dystrophy: a case report. *Phys Ther* 1986;66:1110-3.
42. Norris FH. Exercise for patients with neuromuscular diseases. *West J Med* 1985;142:261.
43. Bohannon RW. Results of resistance exercise on a patient with amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *Phys Ther* 1983;63:965-8.
44. Kilmer DD, McCrory MA, Wright NC, Aitkens SG, Bernauer EM. The effect of a high resistance exercise program in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;75:560-3.
45. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191(1-2):133-7.
46. Aitkens SG, McCrory MA, Kilmer DD, Bernauer EM. Moderate resistance exercise program: its effect in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74(7):711-5.
47. Milner-Brown HS, Miller RG. Muscle strengthening through electric stimulation combined with low-resistance weights in patients with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 1988;69:20-4.
48. Wright NC, Kilmer DD, McCrory MA, Aitkens SG, Holcomb BJ, Bernauer EM. Aerobic walking in slowly progressive neuromuscular disease: effect of a 12-week program. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:64-9.
49. Florence JM, Hagberg JM. Effect of training on the exercise responses of neuromuscular disease patients. *Med Sci Sports Exerc* 1984;16:460-5.
50. Desnuelle C, Bruno M, Soriani MH, Perrin C. Quelles sont les modalités de thérapie physique symptomatique incluant les techniques de désencombrement bronchique? *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(Spec 2):4S244-52.
51. Frownfelter D, Dean E. *Principle and Practice of Cardiopulmonary Physical Therapy*. 3rd ed. St Louis: CV Mosby Co, 1996, 435p.
52. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, 6 autores, et al. Neuromuscular ventilatory insufficiency: the effect of home mechanical ventilator use vs oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;77:8-19.
53. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118(5):1390-6.
54. Ios C, Leclair-Richard D, Mrad S, Barois A, Estournet-Mathiaud B. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest* 2004;126(3):831-7.
55. Tangsrud SE, Carlsen KC, Lund-Petersen I, Carlsen KH. Lung function measurements in young children with spinal muscle atrophy; a cross sectional survey on the effect of position and bracing. *Arch Dis Child* 2001;84(6):521-4.
56. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004;125(4):1406-12.
57. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, et al. 2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 2001;120(3):765-9.