

Estratégias fisioterapêuticas na deficiência respiratória decorrente da esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura

Physical therapy strategies in respiratory impairment from amyotrophic lateral sclerosis: a literature review

Zaqueline Fernandes Guerra¹, Anderson Procópio Viana¹, Allan Bruno Lellis de Carvalho¹, Amanda Martins Esteves¹, Maura Roberta de Paula Silva¹

RESUMO

Introdução: Esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa e progressiva do sistema nervoso central (SNC), que compromete os neurônios motores superiores e inferiores. As principais deficiências decorrentes desta patologia são motoras e respiratórias, que progressivamente geram incapacidade com graves limitações de tarefas, como às relacionadas à mobilidade e comunicação, o que geralmente resulta em restrições de participação. A grave deficiência de força dos músculos respiratórios, reduzem progressivamente a capacidade vital (CV) e o volume corrente (VC), o que torna o indivíduo dependente da ventilação mecânica, com redução da expectativa de vida. O reconhecimento das particularidades da doença e a escolha de estratégias adequadas de intervenção da fisioterapia respiratória nesta condição clínica, possibilita uma melhor qualidade de vida dentro das várias limitações impostas pela doença. **Objetivo:** Realizar uma revisão da literatura a cerca das estratégias usadas pela fisioterapia na deficiência respiratórias decorrente da ELA. **Métodos:** Foi realizada uma busca nas bases de dados MEDLINE e LILACS, considerando a associação dos descritores fisioterapia, reabilitação, terapia respiratória e esclerose lateral amiotrófica. **Resultados:** Considerando os critérios de inclusão do estudo, foram encontrados 452 artigos, dos quais 16 foram analisados por atenderem aos critérios de inclusão. **Conclusão:** A principal estratégia de intervenção da fisioterapia na deficiência respiratória decorrente da ELA encontrada nesta revisão foi o uso da VMNI, o que representou achados de melhora na qualidade de vida e função pulmonar na amostra estudada.

Palavras-chave: Fisioterapia; Acidose Respiratória; Esclerose Lateral Amiotrófica.

¹ Universidade Salgado de Oliveira, Fisioterapia. Juiz de Fora, MG - Brasil.

Instituição:

Universidade Salgado de Oliveira, Fisioterapia. Juiz de Fora, MG - Brasil.

* Autor Correspondente:

Zaqueline Fernandes Guerra
E-mail: zaquelineg@gmail.com

Recebido em: 23/03/2018.

Aprovado em: 13/11/2018.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative and progressive disease of the central nervous system (CNS), which compromises the upper and lower motor neurons. The main impairments resulting from this disease are motor and respiratory, which progressively generate disability with severe limitations of tasks, such as those related to mobility and communication, which usually results in participation restrictions. The severe impairment of strength of the respiratory muscles progressively reduces vital capacity (CV) and tidal volume (CV), which makes the individual dependent on mechanical ventilation, with reduced life expectancy. The recognition of the particularities of the disease and the choice of appropriate strategies for intervention of respiratory physical therapy in this clinical condition, allows a better quality of life within the various limitations caused by the disease. **Objectives:** To review the literature about the strategies used by physical therapy for respiratory impairment due to ALS. **Methods:** A search was performed on the MEDLINE and LILACS databases, considering the association of the descriptors physiotherapy, rehabilitation, respiratory therapy and amyotrophic lateral sclerosis. **Results:** Considering the inclusion criteria of the study, 452 articles were found, but only 16 were analyzed because they met the inclusion criteria. **Conclusion:** The main strategy for the intervention of physical therapy in respiratory failure due to ALS found in this review was the use of NIMV, which represented findings of better quality of life and improvement of lung function in the studied sample.

Keywords: Physical Therapy; Respiratory; Impairment; Amyotrophic Lateral Sclerosis.

INTRODUÇÃO

Esclerose lateral amiotrófica (ELA), também conhecida como doença de Lou Gehring, é uma doença degenerativa e progressiva do sistema nervoso central (SNC), que compromete os neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI).^{1,2} A terminologia da doença vem sendo questionada, uma vez que sua fisiopatologia difere consideravelmente de outras condições clínicas também denominadas de esclerose, como é o caso da Esclerose Múltipla, sugerindo-se o uso da denominação doença do neurônio motor. A incidência mundial da ELA é de 1,5 a 2 casos/100.000 e a prevalência de 6-8 casos/100.000. No Brasil, a prevalência estimada varia de 0,9 a 1,5 casos/100.000 e a de 0,2 a 0,32 casos/100.000 habitantes por ano.³⁻⁵

Os principais tipos de ELA são a forma esporádica e a familiar. A primeira tem progressão rápida e não se relaciona a envolvimento genético; a segunda apresenta evolução lenta e pode ter início na fase juvenil ou no adulto jovem.⁶ A evolução típica da doença possibilita a distinção de seis estágios nos quais o indivíduo apresenta progressivamente deficiências que resultam em incapacidades com grau elevado de dependência funcional, variando da independência funcional e mobilidade preservada (estágio I) à restrição ao

leito com necessidade de assistência máxima e suporte ventilatório invasivo (estágio VI).⁷

Embora as deficiências motoras sejam a principal manifestação da ELA, estas resultam em outras deficiências como respiratórias e aquelas relacionadas à deglutição. Progressivamente, a paralisia dos músculos esqueléticos leva à limitações de tarefas relacionadas principalmente à mobilidade, comunicação e aos cuidados pessoais.⁶ A deficiência respiratória que surge da progressiva paralisia dos músculos respiratórios e reduz a capacidade vital (CV) e o volume corrente (VC) ocasiona, em consequência, insuficiência respiratória crônica.^{6,8}

Tal condição clínica exige a abordagem de uma equipe interdisciplinar, da qual o fisioterapeuta participa, estabelecendo estratégias que possibilitem a manutenção da funcionalidade apesar das limitações graves impostas pela doença.^{6,9,10} As particularidades desta doença neuromuscular e a possibilidade de um tempo de evolução diferente em cada indivíduo acometido sinalizam a necessidade de um acompanhamento rigoroso da evolução da mesma, possibilitando a escolha de condutas que possam significar efetivamente uma melhora na qualidade de vida destas pessoas. Condutas equivocadas e que não considerem a fisiopatologia da doença

podem representar um maior sofrimento ao indivíduo ou mesmo uma redução na expectativa de vida.¹¹

Considerando as particularidades da condição clínica em questão, além da preocupação com o manejo das deficiências motoras, o fisioterapeuta precisa acompanhar a deterioração da função pulmonar, o que geralmente é feito pela análise dos volumes e capacidade pulmonares obtidos através da expirimetria ou da força muscular inspiratória obtida a partir do manuvacuômetro.^{5,6,10,11}

Segundo a *American Academy of Neurology* (AAN),⁶ a função respiratória nestes indivíduos precisa ser preservada o máximo possível de forma a se evitar o uso precoce da ventilação mecânica invasiva (VMI), com consequente necessidade de traqueostomia. Neste sentido, sugere-se a adoção de exercícios respiratórios associados à assistência ventilatória mecânica não invasiva (VMNI) com a finalidade de melhorar a qualidade de vida, reduzir as complicações respiratórias e aumentar a sobrevida.¹²

Conhecer as estratégias fisioterapêuticas utilizadas para a deficiência respiratória dos indivíduos com doença neuromuscular possibilita aumentar o embasamento científico das condutas a serem adotadas neste caso, de forma a contribuir para uma maior efetividade terapêutica face às graves limitações do quadro. Desta forma, o objetivo deste estudo foi realizar uma revisão sobre as estratégias usadas pela fisioterapia na deficiência respiratória decorrente da ELA.

REVISÃO DA LITERATURA

O presente estudo caracteriza-se como revisão da literatura, abrangendo publicações indexadas nas bases de dados MEDLINE e LILACS, realizada no período de fevereiro a outubro de 2017. O processo de busca destas publicações foi norteado pelo uso de descritores estabelecidos a priori com base na literatura relativa ao tema usados isoladamente ou em associação, a saber: fisioterapia, reabilitação, terapia respiratória, esclerose lateral amiotrófica.

Foram incluídos na presente revisão ensaios clínicos, estudos observacionais e relatos de caso, com acesso aberto no idioma português, inglês ou espanhol e publicados nos últimos dez anos a partir da data da pesquisa. Foram excluídos artigos publicados em anos anteriores a 2007 e revisões de literatura.

Considerando os critérios de inclusão e exclusão do estudo, foram obtidos 452 artigos, dos quais apenas 16 seguiram para a análise descritiva, como é possível acompanhar no fluxograma do estudo (Figura 1).

A análise qualitativa dos estudos selecionados possibilitou a organização dos dados de forma comparativa, evidenciados na tabela dos resultados (Tabela 1).

Tabela 1. Análise qualitativa dos estudos.

Autores/Ano	Tipo de estudo	Amostra	Estratégia de tratamento	Objetivo	Resultados
Kim et al., 2014	Observacional transversal	141	VMNI* e TVM**	Identificar os efeitos da ventilação mecânica na deficiência respiratória da ELA.	Volume Corrente maior na VMNI*.
Pinto et al., 2012	Caso controle	26	Threshold	Identificar os efeitos do fortalecimento muscular respiratório.	Diminuição da frequência respiratória e frequência cardíaca e aumento da SaO ₂ [†] .

DISCUSSÃO

Considerando o objetivo deste estudo de realizar uma revisão da literatura sobre as estratégias usadas pela fisioterapia no manejo da deficiência respiratória observada nos indivíduos com ELA, observamos que na maioria dos estudos analisados priorizou-se a manutenção da força muscular respiratória remanescente, sendo identificada como principal conduta a adoção da VMNI. Poucos estudos abordaram a oferta de carga à musculatura respiratória.

Embora o treino específico da musculatura respiratória com a utilização de equipamentos como o *threshold* não tenha sido utilizado com frequência pelos estudos selecionados nesta revisão, uma recente metanálise sobre o tema sugere que o treino da musculatura respiratória deve ser considerado como conduta complementar no tratamento dos indivíduos com ELA, o que possibilita, segundo os autores, uma melhora da função ventilatória e da força dos músculos respiratórios.¹³

Seguindo diretrizes internacionais,¹⁰ a VMNI deve ser a conduta principal no manejo da deficiência respiratória nesta condição clínica, uma vez que, adotada precocemente, evitará a necessidade do uso da traqueostomia e da VMI, o que resultaria numa expressiva piora na qualidade de vida dessa população e diminuição da expectativa de vida.

Foi possível observar na amostra analisada nesta revisão que o uso da VMNI possibilitou melhora na função respiratória dos voluntários, evidenciada pelo aumento na SaO₂, melhora na qualidade de vida e do estado geral de saúde. Também foi possível observar modificações nos volumes e capacidades pulmonares.

Ficou evidente, após a análise, que a utilização da VMI não foi a estratégia mais utilizada e seus efeitos foram semelhantes na função respiratória quando comparados à utilização da VMNI. Ainda a respeito da VMNI, mesmo nas condições clínicas mais graves decorrentes da fadiga da musculatura respiratória com distúrbio acidobásico foi possível a correção da acidose respiratória, com consequente redução da insuficiência respiratória.^{14,15}

A progressiva desnervação do músculo diafragma e intercostais acaba sobrecarregando os músculos sinérgicos da ventilação pulmonar, com aumento do gasto energético e consequente desconforto respiratório. Como um dos efeitos observados da VMNI, destaca-se que nos estudos de Georges *et al.*¹⁶ e Gautier *et al.*⁹ foi possível observar uma redução do uso de tais músculos e redução do gasto energético anteriormente observado.

Embora a ELA represente uma doença progressiva e fatal, a sobrevida dos indivíduos acometidos parece sofrer influência direta das condutas de tratamento escolhidas, uma

Cheah et al., 2009	Ensaio clínico	19	Threshold	Identificar os efeitos do fortalecimento muscular respiratório.	Melhora na função respiratória no grupo experimental e na força muscular inspiratória em ambos os grupos.
Sivori et al., 2007	Caso controle	97	VMNI*	Avaliar a eficácia do oxigênio de alto fluxo por cânula nasal.	Correção da acidose respiratória.
Lobato et al., 2013	Relato de caso	1	VMNI*	Avaliar a eficácia da VNI ¹ e efeito do modo ventilatório.	Melhora do pH ^{***} , PaO ₂ ^{†††} , PaCO ₂ ^{††} , HCO ₃ ^{***†} , troca gasosa, diminuição dos sintomas da hipoventilação.
Sancho et al., 2014	Caso controle	146	VMNI*	Avaliar a VMNI* na melhora da sobrevida.	Melhora da qualidade de vida e prolonga da sobrevida.
Vandenberghe et al., 2013	Coorte	81	VMNI*	Avaliar os efeitos da VMNI* na função respiratória.	Melhora da CVF ^{***†} , VFE1 ^β , qualidade de vida e aumento no tempo de sobrevida.
Berlowitz et al., 2016	Coorte	929	VMNI*	Identificar os efeitos da VMNI no tempo de sobrevida e na função pulmonar.	Aumento do tempo de sobrevida, menor declínio CVF ^{***†} e melhora função pulmonar.
Leonardis et al., 2012	Coorte	189	VMNI*	Avaliar as características clínicas e os efeitos da VMNI*.	Melhora o estado geral de saúde, aumento do tempo de sobrevida.
Guatier et al., 2010	Coorte	17	VMNI*	Investigar os efeitos da ventilação mecânica na sobrevida.	Melhora do movimento da parede abdominal, da caixa torácica e diminui a taxa de declínio CVF ^{***†} .
Nardini et al., 2008	Ensaio clínico	10	Treinamento diafragmático	Investigar os efeitos dos diferentes modos de VMI ^{β†} .	Aumento do tempo de sobrevida.
López et al., 2017	Coorte	114	VMNI*	Investigar os efeitos da VMNI* no gasto energético.	Melhora da SaO ₂ ^{††} e diminuiu a insuficiência respiratória.
Park et al., 2017	Relato de caso	3	VMI ^{β†}	Investigar os efeitos da VMNI*.	Melhora da SaO ₂ ^{††} e diminuiu a insuficiência respiratória.
Georges et al., 2014	Coorte	16	VMNI*	Investigar os efeitos do treino da musculatura respiratória.	Menor gasto energético.
Belchior et al., 2012	Relato de caso	3	VMNI*	Avaliar o uso da máscara facial na VNI ¹ .	Correção da acidose respiratória.
Pinto et al., 2013	Ensaio clínico	34	Threshold	Avaliar a sobrevida através do treino muscular inspiratório.	Prolonga a sobrevida e melhora da ventilação voluntária. Aumento do tempo de sobrevida e melhora da função pulmonar.

*VMNI - ventilação mecânica não-invasiva, **TVM - traqueostomia e ventilação mecânica, † SaO₂ - saturação de oxigênio, ***pH - potencial hidrogeniônico, †††PaO₂ - pressão arterial parcial de oxigênio, ††PaCO₂ - pressão parcial de gás carbônico, †††HCO₃ - bicarbonato, ††††CVF - capacidade vital forçada, βVFE1 - volume expiratório forçado no primeiro segundo, †βVMI - ventilação mecânica invasiva.

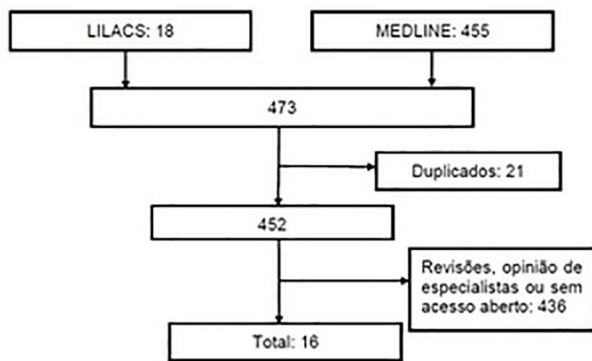


Figura 1. Fluxograma do estudo.

vez que foi observada nesta revisão um aumento do tempo de sobrevida quando a VNI foi utilizada. A explicação para tal achado foi justificada pelos autores pela melhora da função respiratória.^{17,18}

O indivíduo acometido pela ELA demanda cuidados de uma equipe interdisciplinar, da qual o fisioterapeuta exerce papel fundamental. É o fisioterapeuta o responsável por acompanhar a deterioração ventilatória que decorre da desnervação de todos os músculos esqueléticos, incluindo os músculos respiratórios. Desta forma, ele pode intervir no momento apropriado e por vezes antecedendo a fadiga e a falência respiratória, com a utilização de recursos como a VMNI, o que permite a preservação da musculatura remanescente e, em consequência, estabilidade da função pulmonar.^{9-11,19}

Proporcionar para esses indivíduos uma sobrevida com qualidade e menos sofrimento deve ser o objetivo principal de todos os profissionais que lidam com os cuidados dos mesmos. Para tanto, é preciso considerar condutas e tratamentos baseados nas evidências científicas disponíveis.

CONCLUSÃO

Conclui-se que, entre as estratégias usadas para o manejo da deficiência respiratória decorrente da ELA, a VNI parece ser a mais utilizada, possibilitando melhorias na ventilação pulmonar e na qualidade de vida dos indivíduos acometidos por esta doença.

REFERÊNCIAS

1. D'Ottaviano FG, Linhares Filho TA, Andrade HM, Alves PC, Rocha MS. Fiberoptic endoscopy evaluation of swallowing in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2013;79(3):349-53.
2. Garcia LN, Silva AV, Carrete Jr H, Favero FM, Fontes SV, Moineiro MT, *et al.* Relação entre degeneração do trato córtico-espinal através de ressonância magnética e escala funcional (ALSFRS) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Arq Neuro Psiquiatr.* 2007;65(3b):869-74.
3. Anequini IP, Pallesi JB, Fernandes E, Fávero FM, Fontes SV, Quadros AAJ, *et al.* Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas? *Rev Neurocienc.* 2006;14(4):191-7.

4. Lima NMFV, Guerra CC, Teixeira LC, Silva LBC, di Sordi M, Mourão M, *et al.* Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). *Fisioter Pesq.* 2009;16(4):316-22.
5. Lima NMFV, Nucci A. Clinical attention and assistance profile of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69(2a):170-5.
6. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Suftit R, *et al.* Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology.* 1999;52(7):1311-23.
7. Facchinetti LD, Orsini M, Lima MASD. Os riscos do exercício excessivo na esclerose lateral amiotrófica: atualização da literatura. *Rev Bras Neurol.* 2009;45(3):33-8.
8. Presto B, Orsini M, Presto LDN, Calheiros M, Freitas MRG, Mello MP, *et al.* Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Rev Neurocienc.* 2009;17(3):293-7.
9. Gautier G, Verschueren A, Monnier A, Attarian S, Salort-Campana E, Pouget J. ALS with respiratory onset: clinical features and effects of non-invasive ventilation on the prognosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010;11(4):379-82.
10. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, Kalra S, *et al.*; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. 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.
11. Sherman MS, Paz HL. Review of respiratory care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration.* 1994;61(2):61-7.
12. Linden Junior E. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: artigo de atualização. *Rev Neurocienc.* 2013;21(2):313-8.
13. Ferreira GD, Costa AC, Plentz RD, Coronel CC, Sbruzzi G. Respiratory training improved ventilatory function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy.* 2016;102(3):221-8.
14. Belchior I, Gonçalves MR, Winck JC. Continuous noninvasive ventilation delivered by a novel total face mask: a case series report. *Respir Care.* 2012;57(3):449-53.
15. Díaz-Lobato S, Folgado MA, Chapa A, Mayoralas Alises S. Efficacy of high-flow oxygen by nasal cannula with active humidification in a patient with acute respiratory failure of neuromuscular origin. *Respir Care.* 2013;58(12):e164-7.
16. Georges M, Morélot-Panzini C, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. Noninvasive ventilation reduces energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Pulm Med.* 2014;14:17.

17. Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF Jr, Vander Hoorn S, O'Donoghue FJ, Westlake J, *et al.* Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016;87(3):280-6.
18. Leonardis L, Dolenc Grošelj L, Vidmar G. Factors related to respiration influencing survival and respiratory function in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective study. *Eur J Neurol.* 2012;19(12):1518-24.
19. Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Vereahernando H. Amyotrophic lateral sclerosis: impact of pulmonary follow-up and mechanical ventilation on survival. A study of 114 cases. *Arch Bronconeumol.* 2014;50(12):509-13.