



CENTRO UNIVERSITÁRIO DE LAVRAS
CURSO DE GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA

ISADORA APARECIDA RODRIGUES CRUZ

**INTERVENÇÃO DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

LAVRAS-MG

2021

ISADORA APARECIDA RODRIGUES CRUZ

**INTERVENÇÃO DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Monografia apresentada ao
Centro Universitário de Lavras,
como parte das exigências do
curso de graduação em
Fisioterapia.

Orientadora: Profa. Dra.
Grazielle Caroline da Silva

LAVRAS-MG

2021

Ficha Catalográfica preparada pelo Setor de Processamento
Técnicoda Biblioteca Central do UNILAVRAS

C957i Cruz, Isadora Aparecida Rodrigues.
Intervenção da fisioterapia respiratória em
pacientes com esclerose lateral amiotrófica: uma
revisão sistemática; orientação de Grazielle Caroline
Da Silva. -- Lavras: Unilavras, 2021.
42 f.; il.

Monografia apresentada ao Unilavras como parte
das exigências do curso de graduação em Fisioterapia.

1. Esclerose lateral amiotrófica. 2. Fisioterapia
respiratória. 3. Doenças neuromusculares. I. Silva,
Grazielle Caroline da (Orient.). II. Título.

ISADORA APARECIDA RODRIGUES CRUZ

**INTERVENÇÃO DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Monografia apresentada ao
Centro Universitário de Lavras,
como parte das exigências do
curso de graduação em
Fisioterapia.

Aprovado em 18 de junho de 2021.

ORIENTADORA

Profa. Dra. Grazielle Caroline da Silva - Centro Universitário de Lavras/UNILAVRAS

MEMBRO DA BANCA

Profa. Dra. Débora Almeida Galdino Alves - Centro Universitário de
Lavras/UNILAVRAS

LAVRAS-MG

2021

Dedico este trabalho a Deus e a minha família.

AGRADECIMENTOS

Neste momento, a gratidão é um sentimento que transborda meu interior, ao perceber que durante todos esses anos, grandes coisas aconteceram, grandes dificuldades foram superadas e que pessoas tão importantes me ajudaram a chegar neste dia, minha eterna gratidão.

Agradeço, primeiramente, a Deus, que é conhecedor de todas as coisas, dono de toda ciência, sabedoria e que coloca em nossos corações sonhos e propósitos, e nos capacita para realizá-los, a Ele, toda honra, glória e poder.

Agradeço meu pai, Leder, que sempre acreditou em mim e investiu arduamente no meu sonho. Por me levar e buscar durante todos esses anos na faculdade, por cuidar tão bem de mim. À minha mãe, Silvanira, que sempre orou por mim, para que eu conseguisse chegar até aqui, sempre com muita paciência, me ajudando em tudo. Essa vitória é nossa. Sou muito grata por ter vocês na minha vida. Eu amo vocês.

À minha irmã Letícia, por ser minha melhor amiga e não me abandonar. Por me ajudar nas horas que eu pensei em desistir e me encorajar a seguir em frente. Ao meu sobrinho Theo, que tornou minha vida mais alegre e me fez conhecer um amor inexplicável de tia.

Ao Lucas, meu namorado, melhor amigo, parceiro, por sempre me ajudar em todos os momentos, acreditando em mim, mostrando que sou capaz, cuidando sempre com muito carinho.

À toda minha família de Apiaí, que mesmo de longe, sempre torceu por mim. À minha avó Alzira, que sempre estará no meu coração. Sei que, de onde você está, torce por mim. Avó Juraci, que sempre torce por mim em todos os momentos, dedico a vocês essa conquista.

Aos meus amigos, Adriana, Isabela, Suelen e Lucas, que tornaram essa jornada, sem dúvidas, mais leve e mais divertida. Minha gratidão pela parceria, pelos estudos, desafios enfrentados juntos, por sempre acreditarem em mim, e estarem sempre do meu lado, me ajudando a enfrentar minhas dificuldades.

Às professoras do curso de Fisioterapia do Unilavras, por todo conhecimento, não só prático e teórico, mas conhecimentos para a vida, vocês me inspiram.

À professora Grazielle, minha orientadora, pela oportunidade de realizar este trabalho, por toda paciência, dedicação e todo conhecimento compartilhado.

Ao Unilavras, pela oportunidade de ter realizado esse projeto de pesquisa e por

toda assistência durante todos esses anos, oferecendo sempre o melhor para que eu pudesse realizar a melhor graduação possível.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	13
2 REVISÃO DE LITERATURA.....	15
2.1 Esclerose Lateral Amiotrófica	15
2.2 Fisiopatologia da ELA.....	16
2.3 Diagnóstico	16
2.4 Sinais clínicos.....	17
2.5 Tratamento da fisioterapia respiratória na ELA	17
3 OBJETIVO	20
4 METODOLOGIA.....	21
4.1 Critérios de elegibilidade	21
4.1.1 Tipo de estudo.....	22
4.1.2 Tipo de participante	22
4.1.3 Critérios de inclusão	22
4.1.4 Critérios de exclusão	22
4.1.5 Tipos de intervenção	22
4.1.6 Tipos de desfechos.....	22
4.2 Avaliação da qualidade metodológica dos artigos.....	23
4.3 Síntese dos dados.....	24
5 RESULTADOS	25
6 DISCUSSÃO	30
7 CONCLUSÃO	34
REFERÊNCIAS	35
ANEXOS	39
ANEXO A - Fluxograma PRISMA.....	39
ANEXO B - Escala PEDro	40

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Formato PICO e termo de busca.....	21
Figura 2	Diagrama de fluxo dos resultados da pesquisa e estudos incluídos. ...	26

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Avaliação dos potenciais artigos com base na escala PEDro.	26
Tabela 2	Dados dos estudos incluídos.	27

LISTA DE SIGLAS

ADM	Amplitude de movimento
ALSFRS	Escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica
AVD's	Atividade de vida diária
CVF	Capacidade vital forçada
DNM	Doenças neuromusculares
ELA	Esclerose lateral amiotrófica
ELAF	Esclerose lateral amiotrófica familiar
ELAS	Esclerose lateral amiotrófica esporádico
ENMG	Eletroneuromiografia
IPAP	Pressão positiva insíratória
IRpC	Insuficiência Respiratória Crônica
NMI	Neurônios motores inferiores
NMS	Neurônios motores superiores
PCFs	Pico de fluxo de tosse
PICO	Participante, intervenção, comparação, outcomes (desfechos)
PImáx	Pressão inspiratória máxima
QV	Qualidade de vida
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada à Saúde
RVP	Recrutamento do volume pulmonar
TMI	Treinamento muscular inspiratório
VAS	Escala visual analógica
VNI	Ventilação não invasiva

RESUMO

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa que afeta o corno anterior da medula, gerando a morte do neurônio motor de forma rápida e progressiva. A doença afeta atividades de vida diária, devido ao declínio funcional, tornando o paciente muito dependente. Com a evolução da doença, ocorre fraqueza dos músculos respiratórios, o que prejudica a ventilação e a proteção do sistema respiratório, sendo a principal causa da mortalidade nesta população. O tratamento da ELA requer uma equipe multiprofissional para evitar complicações respiratórias e melhorar a qualidade de vida. **Objetivo:** Verificar os tratamentos fisioterapêuticos disponíveis para ELA e determinar qual tipo de intervenção terapêutica é a mais benéfica para a melhora clínica e funcional destes indivíduos. **Método:** As bases de dados eletrônicas pesquisadas: Google acadêmico, LILACS, PEDro, PubMed e SciELO. Foram incluídos artigos durante os anos de 2010 a 2020, com os critérios de inclusão: texto na íntegra, população-alvo (adulto), intervenções (atuação fisioterapêutica), tipo de estudo (ensaios clínicos randomizados) e idioma (português, inglês e espanhol), que relacionavam o tratamento fisioterapêutico em indivíduos com diagnóstico clínico de ELA e que obtiveram nota igual, ou maior que 5, na escala PEDro (parâmetros que avaliam a qualidade dos estudos). **Resultados:** Foram encontrados 66 artigos e apenas quatro respeitavam todos os critérios. O total de 105 participantes foram analisados com média de idade 60,6 anos. As técnicas fisioterapêuticas encontradas foram: recrutamento do volume pulmonar (RVP), técnicas manuais e instrumentais de tosse, treinamento muscular inspiratório (TMI). Os benefícios encontrados foram: melhora da capacidade de tosse e eliminação de secreção, desobstrução das vias aéreas, melhora da função pulmonar, melhora na capacidade de esforços de tosse, produzindo pico de fluxo de tosse eficiente. No estudo onde a conduta foi treinamento muscular inspiratório (TMI), mostra que essa conduta melhora a resistência e a força em outras doenças neuromusculares. Não houve quadro de internações. Somente 1 estudo descreveu que 3 pacientes desenvolveram pneumonia e um evoluiu para óbito. **Conclusão:** A fisioterapia tem um papel importante no tratamento da ELA. Porém, existem poucos estudos clínicos para uma melhor comprovação das intervenções da fisioterapia respiratória com esses pacientes.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares; Esclerose lateral amiotrófica; Fisioterapia respiratória.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative disease that affects the anterior horn of the spinal cord, causing rapid and progressive motor neuron death. The disease affects activities of daily living, due to functional decline, making the patient very dependent. The evolution of the disease occurs with weakness of the respiratory muscles, which impairs the protection and protection of the respiratory system, being the main cause of mortality in this population. The treatment of ALS requires a multidisciplinary team to prevent respiratory complications and improve quality of life. **Objective:** to verify the physiotherapeutic treatments available for ALS and determine which type of therapeutic intervention is the most beneficial for clinical and functional improvement of these individuals. **Method:** As electronic databases searched: Academic Google, LILACS, PEDro, PubMed and SciELO. Articles from 2010 to 2020 were included, with the inclusion criteria: full text, target population (adult), intervention (physiotherapeutic practice), type of study (randomized clinical trials) and language (Portuguese, English and Spanish), which related physical therapy treatment to, with a clinical diagnosis of ALS and who obtained a score equal to or greater than 5 on the PEDro scale (parameters that assess the quality of studies). **Results:** 66 articles were found and only four met all criteria. A total of 105 participants were trained with an average age of 60.6 years. The physical therapy techniques found were: lung volume recruitment (PVR), manual and instrumental cough techniques, inspiratory muscle training (IMT). The benefits found were: improved coughing ability and secretion clearance, airway clearance, improved lung function, improved ability to cough exertion, producing efficient cough flow peak. In the study where the conduct was inspiratory muscle training (IMT) it shows that this conduct improves strength in other neuromuscular diseases. There were no hospitalizations. Only 1 student study found that 3 patients developed pneumonia and one died. **Conclusion:** Physical therapy plays an important role in the treatment of ALS, but there are few clinical studies to better confirm respiratory physical therapy therapies with these patients. **Keywords:** Neuromuscular diseases; Amyotrophic lateral sclerosis; Respiratory physiotherapy.

1 INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) constituem um grupo de doenças que podem ser genéticas ou adquiridas. Elas são doenças do sistema neuromuscular periférico, podendo acometer o neurônio motor inferior, os nervos periféricos, as junções mio neurais ou a fibra muscular. Elas se diferem quanto ao tipo de musculatura atingida, a idade de início dos sintomas e o quadro evolutivo específico de cada doença (PAULA et al., 2009).

Uma doença neuromuscular, esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença progressiva, caracterizada por atrofia muscular secundária a uma degeneração neurológica (PEREIRA; CASTRO; BROCHADO, 2016). O paciente com ELA, em geral, progride o quadro clínico de fraqueza muscular e fadiga, que por consequência, provoca uma diminuição de suas atividades da vida diária - AVDs e um descondicionamento físico geral, levando-o a um estado de imobilidade. Isto gera um ciclo que contribui para a sua permanência no leito e uma piora na sua qualidade de vida, pois a fraqueza física causada pela patologia e a imobilidade no leito piora o déficit de força e a atrofia muscular por desuso. A redução da força muscular, por sua vez, pode originar-se em contraturas musculares, rigidez articular, dor e deformidades (COSTA, MARTINS; SILVA, 2011).

A principal queixa inicial apontada é a fraqueza muscular, que ao exame físico se revela como amiotrofia, redução de força muscular e miofasciculações. O tônus muscular pode estar elevado, ou reduzido, nas áreas de intensa amiotrofia de acordo com o estágio evolutivo, exacerbação ou lentificação dos reflexos profundos (XEREZ, 2008)

Os sinais e sintomas apresentados por esses pacientes podem ser: clônus, sinal de Babinski, hiper-reflexia e espasticidade, que caracterizam acometimento do NMS; câimbras, atrofia, hipotonia, fraqueza muscular e fasciculações, que caracterizam acometimento do NMI; e disfagia, disartria e sialorreia, caracterizando acometimento bulbar. (GUIMARÃES; VALE; AOKI, 2015).

É importante ressaltar que as alterações respiratórias correspondem a maior causa de mortes na ELA. As alterações respiratórias são consequência do mal funcionamento dos mecanismos de ação dos grupos musculares respiratórios, devido à denervação ativa dessas estruturas, principalmente dos músculos inspiratórios, especialmente o diafragma, resultando em hipoventilação alveolar e hipercapnia

evolutiva, que comprometem amplamente a saúde do portador de ELA (GUIMARÃES et al., 2017).

O objetivo primordial da fisioterapia é manter a independência com mobilidade funcional, possibilitando a realização das atividades de vida diária. Entre os objetivos secundários estão: prescrever exercícios apropriados, educar o paciente e os familiares, minimizar as deficiências por meio de adaptações, prevenir as complicações relacionadas à imobilidade e eliminar ou prevenir a dor. Em conjunto, esses objetivos têm a finalidade de proporcionar melhora na qualidade de vida (QV) (GUIMARÃES; VALE; AOKI, 2015).

Assim, a fisioterapia respiratória atua na avaliação, tratamento e manejo de pacientes com ELA. O profissional desta área deve decidir, por exemplo, dentre as técnicas existentes para a realização da fisioterapia respiratória em pacientes com ELA, qual o método de ventilação utilizar, entre o uso de métodos de ventilação invasivos e não-invasivos, de acordo com a anamnese do paciente. (SANTOS JUNIOR et al., 2020)

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Esclerose Lateral Amiotrófica

A definição de Esclerose Lateral Amiotrófica, fraqueza muscular secundária e comprometimento dos neurônios motores, pode ser entendido da seguinte forma: Esclerose (endurecimento; cicatrização); Esclerose Lateral (enrijecimento da porção lateral da medula espinhal, em decorrência da morte dos neurônios motores superiores); Amiotrófica [A(não) Mio (músculo), Atrofia (diminuída, enfraquecida) (SANTOS JUNIOR et al., 2020).

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa definida por paralisia muscular progressiva, que representa uma degeneração dos neurônios motores no sistema nervoso central (neurônios motores superiores) e, especificamente, no córtex motor primário, trato corticoespinhal, tronco cerebral e medula espinhal (neurônios motores inferiores). Nesta patologia, há uma paralisia dos músculos voluntários que se espalham a partir de um ponto inicial de envolvimento para regiões adjacentes e afeta, constante e sucessivamente, a mobilidade, a fala e o engolir ou respirar; no entanto, mobilidade ocular, sensibilidade da pele, controle do esfíncter e as funções mentais permanecem intactas na maioria dos casos (CANADILLA BARRIOS et al., 2021).

Devido à evolução progressiva da ELA, ocorrem as complicações respiratórias por causa da fraqueza da musculatura respiratória, sendo esta, responsável por mais de 85% das mortes (BRANDÃO et al., 2017).

Possuímos dois tipos de neurônios motores afetados na ELA: neurônios motores superiores (NMS) ou primeiro neurônio (células de Betz), os quais estão localizados na área motora no cérebro, e neurônios motores inferiores (NMI) ou segundo neurônio, que estão localizados no tronco cerebral e na porção anterior da medula espinhal. Os NMS regulam a atividade dos NMI, através do envio de mensagens químicas (neurotransmissores). A ativação dos NMI permite a contração dos músculos voluntários do corpo. Os NMI no tronco cerebral ativam músculos da face, boca, garganta e língua. Os NMI na medula espinhal ativam todos os outros músculos voluntários do corpo, tais como aqueles dos membros (superiores e inferiores), tronco, pescoço, bem como do diafragma (BRANDÃO et al., 2017).

2.2 Fisiopatologia da ELA

Após 140 anos da descrição inicial da ELA, a etiopatogenia permanece complexa. Na atualidade é possível ser classificado em familiar (ELAF) e esporádico (ELAS). Nos dois casos ocorre um processo neurodegenerativo que leva à morte dos neurônios motores. No momento atual, essa degeneração é considerada um processo focal do NMS e do NMI, que avança, contínua e separadamente, para se somar ao longo do tempo (ZAPATA-ZAPATA et al., 2015).

Considera-se que sua etiologia seja multifatorial, além dos indícios da influência de componentes genéticos e ambientais. Os casos que demonstram origem espontânea (90%), sem associação genética, denominam-se ELA esporádica, os restantes 10% que apontam evidência hereditária evidente, classificam-se como ELA familiar (GOMES; RIBEIRO; KERPPERS, 2017).

O fator principal de risco para o aparecimento da doença é a idade, uma vez que, o início dos sintomas começa mais frequentemente entre 40 e 60 anos, mas pode ocorrer em qualquer idade no adulto. O fator ambiental aumenta o risco de desenvolvimento de ELA, bem como o tempo de vida de atividade física intensa (KIERNAN et al., 2011).

2.3 Diagnóstico

O diagnóstico de ELA é embasado em sintomas, achados do exame físico, resultados da eletroneuromiografia (ENMG) e outros exames de imagens (tomografias) e laboratoriais. Assim, é um diagnóstico clínico, neurofisiológico e de exclusão (SANTOS JUNIOR et al., 2020).

Os sintomas iniciais da ELA são inespecíficos e podem assemelhar-se a sintomas de outras doenças neuromusculares. O diagnóstico incorreto é comum no estágio inicial, portanto pode atrasar o diagnóstico. Além disso, dada a falta de biomarcadores, o diagnóstico de ELA é feito clinicamente e requer evidências de uma disseminação progressiva dos sintomas, o que leva tempo para ser demonstrado. Estudos recentes relataram que o atraso médio ou mediano do diagnóstico varia entre 9 e 24 meses (LONGINETTI; FANG, 2019).

Nos 50% dos casos, os pacientes têm uma sobrevida em tempo médio, que varia entre três a cinco anos após o início dos primeiros sintomas e apenas 15% dos

acometidos pela doença sobrevivem um tempo igual ou superior a dez anos (POLYMENIDOU; CLEVELAND, 2012; ZINMAN; CUDKOWICZ, 2011).

2.4 Sinais clínicos

Os pacientes têm fraqueza muscular, disartria e disfagia que se agravam com o avanço da doença (FERREIRA; METZKER; ATHAYDE, 2018). A princípio, a doença caracteriza-se por um declínio funcional que começa nas extremidades, mais frequentemente, nos membros superiores e em seguida afetando os demais membros, o tronco, a musculatura faríngea e a musculatura respiratória, gerando incapacitação para a realização das atividades diárias, disfagia e insuficiência respiratória. (GOMES; RIBEIRO; KERPPERS, 2017).

O acometimento respiratório é mais precoce na forma bulbar, caracterizada pela fraqueza e fadiga da musculatura respiratória e dificuldade de *clearance* (liberação) das vias aéreas. Portanto, manifesta-se um quadro de Insuficiência Respiratória Crônica (IRpC) por um distúrbio restritivo com hipoventilação alveolar. Os sintomas da hipoventilação alveolar impactam negativamente sobre a condição clínica e funcional dos pacientes com ELA, com destaque para a diminuição da qualidade do sono, limitação da realização de (AVD's) e deterioração da Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS) (FERREIRA; METZKER; ATHAYDE, 2018).

As complicações respiratórias na ELA podem ser secundárias ao envolvimento de três grupos musculares: musculatura de inervação bulbar, musculatura inspiratória e musculatura expiratória. O envolvimento da musculatura expiratória prejudica a tosse do paciente, e leva ao desenvolvimento de infecções por incapacidade de eliminação de secreções das vias aéreas. Já a musculatura inspiratória comprometida é a causa principal de diminuição do volume corrente, hipoventilação alveolar, e insuficiência respiratória, que sem tratamento, podem conduzir à morte (FERRARESSO, 2013)

2.5 Tratamento da fisioterapia respiratória na ELA

Para o melhor tratamento desses pacientes, é fundamental a abordagem de uma equipe multidisciplinar, composta por neurologista, fisiatra, pneumologista,

gastroenterologista, fonoaudiólogo, assistente social, terapeuta ocupacional, nutricionista, enfermeiro, dentista, psicólogo e fisioterapeuta (GUIMARÃES; VALE; AOKI, 2015).

Os principais recursos fisioterapêuticos visam promover a educação em saúde, amenizar ou prevenir dores, orientar exercícios adequados a atual condição do paciente, retardar o aparecimento de possíveis complicações decorrentes da imobilidade, maximizar a independência e função nas AVD's, e melhorar a qualidade de vida dos portadores de ELA (FONSECA et al., 2011).

A fisioterapia também tem um papel importante em relação às orientações para melhorar a funcionalidade nas AVD's do paciente, tais como: modificações no ambiente, para prevenir quedas e facilitar as transferências; uso de cadeira de rodas com adaptações adequados aquele paciente; posicionamento apropriado e uso de almofadas quando estiver acamado para prevenir contraturas e úlceras de pressão; órteses para manutenção do tornozelo em posição neutra para prorrogar a deambulação; utilização de bengalas ou andadores; além de inúmeras possibilidades de outros equipamentos (MARTINS et al., 2013).

A princípio, a fisioterapia respiratória atua de forma preventiva, através dos recursos: indução de tosse para a expulsão de secreções; fortalecimento dos músculos expiratórios com intuito defensivo; aumento do volume inspiratório. Com a evolução da doença, a higiene brônquica constante deve ser adicionada ao tratamento (GOMES; RIBEIRO; KERPPERS, 2017).

O suporte ventilatório é utilizado na última fase da doença, podendo ser invasivo ou não invasivo, sendo que o recurso ventilatório mais usado é o não invasivo (VNI) e apesar do reconhecimento da sua importância, não há um consenso sobre em qual momento deve-se iniciar seu uso como tratamento da ELA (ALBUQUERQUE, CAROMANO, 2013).

Algumas considerações em relação à atuação do fisioterapeuta respiratório: o fisioterapeuta desempenha um papel fundamental na reabilitação desses pacientes, a fisioterapia respiratória busca controlar a sintomatologia das disfunções respiratórias por meio de exercícios aeróbicos; melhora o condicionamento físico e a função cardiovascular; mune-se de técnicas capazes de melhorar a mecânica respiratória, capacidade vital, complacência pulmonar, volume corrente, promover reexpansão pulmonar e a higiene brônquica. Os métodos incluem: exercícios de padrões ventilatórios-PV's (exercícios que objetivam o aumento do volume corrente, a melhora

da capacidade inspiratória e a efetividade da tosse, podendo ser realizados através de inspirações profundas, sustentadas ou fracionadas, seguidas de expirações, associados ou não, a movimentos dos membros superiores) com incentivo à respiração profunda, uso de espirômetro de incentivo e manobras de higiene brônquica com estímulo à tosse (constituem técnicas que favorecem a retirada de secreções pulmonares, como percussões torácicas manuais, vibrações e/ou vibrocompressões, estímulo de tosse, drenagem postural, aspiração traqueal e de vias aéreas), manobras de reexpansão pulmonar (visam expandir o volume pulmonar por meio do aumento do gradiente de pressão transpulmonar e redução da pressão pleural) e incentivadores respiratórios (atuam com o incremento do volume pulmonar, promovendo um feedback visual e, desta forma, estimulando o paciente a realizar o treino respiratório) (SANTOS JUNIOR et al., 2020).

3 OBJETIVO

Verificar os tratamentos fisioterapêuticos disponíveis para ELA e determinar qual tipo de intervenção terapêutica é a mais benéfica para uma melhora clínica e funcional destes indivíduos.

4 METODOLOGIA

O presente estudo consistiu em uma revisão sistemática da literatura e foram considerados os seguintes critérios: elegibilidade, qualidade metodológica dos artigos incluídos e síntese dos dados, como descrito nos tópicos abaixo.

4.1 Critérios de elegibilidade

O trabalho foi desenvolvido utilizando a estratégia PICO para a construção da pergunta de pesquisa e busca de evidências. PICO representa um acrônimo para Participante, Intervenção, Comparação e "Outcomes" (desfecho). As definições específicas dos componentes da questão clínica são fornecidas na figura 1.

Figura 1 - Formato PICO e termo de busca.

Formato PICO	Definição	Termo de busca
Participante	Sujeitos adultos com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica (ELA)	Português: Adultos E esclerose lateral amiotrófica (ou ELA) E tratamento fisioterapêutico (ou fisioterapia ou tratamento fisioterápico) Inglês: Adults AND amyotrophic lateral sclerosis AND physiotherapeutic treatment (or physiotherapy or physical therapy) Espanhol: Adultos Y esclerosis lateral amiotrófica Y tratamiento fisioterapêutico (o fisioterapia)
Intervenção	Qualquer tipo de conduta ou técnica de fisioterapia respiratória	Português: Fisioterapia OR manobras de higiene brônquica OR mobilização precoce OR Fisioterapia respiratória OR técnicas de reexpansão pulmonar OR assistência ventilatória Inglês: Physiotherapy OR bronchial hygiene maneuvers OR early mobilization OR respiratory physiotherapy OR pulmonary reexpansion techniques OR ventilatory assistance Espanhol: Fisioterapia O maniobras de higiene bronquial O movilización temprana O fisioterapia respiratoria O técnicas de reexpansión pulmonar O asistencia respiratoria
Comparação	Tratamento convencional	não definido
Outcome (desfecho)	Dispneia, incapacidade funcional, mortalidade, tempo em internação	Não definido

Fonte: Do autor (2021).

4.1.1 Tipo de estudo

Apenas foram incluídos ensaios clínicos randomizados nesta revisão sistemática para minimizar o risco de viés.

4.1.2 Tipo de participante

Adultos de ambos os gêneros com diagnóstico clínico de ELA.

4.1.3 Critérios de inclusão

Ensaio clínicos randomizados, indivíduos adultos, ambos os gêneros, diagnóstico clínico de ELA, em tratamento fisioterapêutico, artigos nos idiomas português, espanhol e inglês e estudos publicados entre os anos de 2010 a 2020.

4.1.4 Critérios de exclusão

Publicações regionais não indexadas, anais de congressos, livros, capítulos de livros, estudo piloto, estudo de caso, artigos que apresentem informações repetidas ou disponíveis em outros estudos e trabalhos sem a descrição do tratamento imposto aos voluntários. Também, foram excluídos artigos que apresentaram score < 5 na Escala PEDro, devido à sua baixa qualidade metodológica.

4.1.5 Tipos de intervenção

As intervenções de interesse incluíam qualquer tipo de conduta ou técnica de fisioterapia respiratória.

Comparado com a terapia convencional (medicação).

4.1.6 Tipos de desfechos

Desfechos primários

Foram verificados dispneia, incapacidade funcional, dias de internação

hospitalar e mortalidade.

Buscas eletrônicas

Procurou-se por ensaios clínicos randomizados nas seguintes bases de dados eletrônicas: Scielo (<http://www.scielo.org>), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), PubMed (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>), PEDro (Physiotherapy Evidence Database), Google acadêmico (<https://scholar.google.com.br/?hl=pt>) nos idiomas português, inglês e espanhol entre 2010 e 2020. As buscas foram realizadas no período de agosto a dezembro de 2020, com os seguintes descritores em português: adulto e ELA e fisioterapia (ou manobras de higiene brônquica, ou mobilização precoce, ou fisioterapia respiratória, ou assistência respiratória, ou técnicas de reexpansão pulmonar); em inglês: Adults AND amyotrophic lateral sclerosis AND physiotherapeutic treatment (or physiotherapy, or physical therapy) (OR bronchial hygiene maneuvers, OR early mobilization, OR respiratory physiotherapy, OR pulmonary reexpansion techniques, OR ventilatory assistance em espanhol: Adultos Y esclerosis lateral amiotrófica Y tratamiento fisioterapéutico (o fisioterapia) O maniobras de higiene bronquial O movilización temprana O fisioterapia respiratoria O técnicas de reexpansión pulmonar O asistencia respiratória.

Coleta e análise de dados

Dois pesquisadores (estudante e a orientadora) examinaram de forma independente títulos e resumos de estudos potencialmente elegíveis. Foram usados artigos de texto completos para determinar a inclusão final na revisão. Em situações de desacordo entre os pesquisadores, todos os critérios foram revisados e discutidos juntos, até chegar a um consenso.

4.2 Avaliação da qualidade metodológica dos artigos

Os dois pesquisadores responsáveis pelo estudo avaliaram, independentemente, a qualidade metodológica dos estudos que cumpriram os critérios de inclusão. O instrumento utilizado foi a escala PEDro (PEDro scale,

<http://www.pedro.fhs.usyd.edu.au>), baseada na lista Delphi, descrita por Verhagen et al. (1988). Esta escala é constituída por 11 critérios, 10 de validade interna, valendo 1 ponto para cada critério e 1 de validade externa, que não é pontuada na soma final dos critérios. Os critérios são: especificação dos critérios de inclusão (item não pontuado); alocação aleatória; sigilo na alocação; similaridade dos grupos na fase inicial ou basal; mascaramento dos sujeitos; mascaramento do terapeuta; mascaramento do avaliador; medida de pelo menos um desfecho primário em 85% dos sujeitos alocados; análise da intenção de tratar; comparação entre grupos de pelo menos um desfecho primário e relato de medidas de variabilidade e estimativa dos parâmetros de pelo menos uma variável primária. Para cada critério definido na escala, um ponto (1) é atribuído à presença de indicadores da qualidade da evidência apresentada e zero ponto (0) é atribuído à ausência desses indicadores. Quanto maior a pontuação na escala, melhores são as evidências científicas.

Ao final das análises de qualidade, foram incluídos apenas os estudos com escore PEDro maior, ou igual, a 5.

4.3 Síntese dos dados

O próximo passo foi analisar criticamente e avaliar todos os artigos incluídos no projeto. Os artigos incluídos na revisão sistemática foram apresentados em um quadro onde destaca as suas características principais, como: autores, número da amostra, população de estudo, tratamento fisioterapêutico, principais resultados e valor da escala PEDro (qualidade metodológica).

Na sequência, realizou-se um resumo crítico, sintetizando as informações disponibilizadas pelos artigos e correlacionando com os dados gerais da literatura. E por fim, uma conclusão, informando as evidências sobre os efeitos das intervenções.

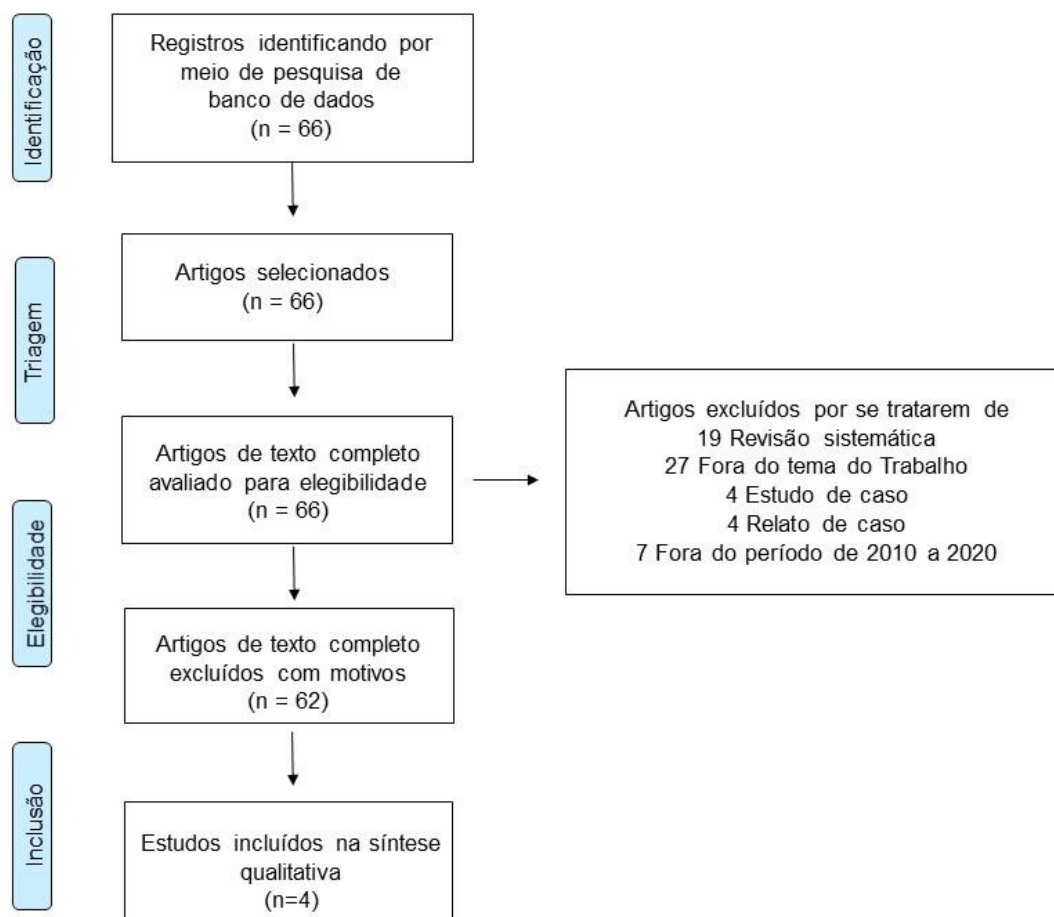
5 RESULTADOS

A pesquisa nas bases de dados constituiu em 66 artigos relacionados à fisioterapia respiratória em pacientes com ELA. Destes, 62 foram excluídos, 19 por se tratarem de revisão sistemática; 27 fora do tema proposto; 4 estudos de caso; 4 relatos de caso; 7 por estarem fora do período de 2010 a 2020. Apenas 4 artigos cumpriram todos os critérios de inclusão (Figura 1). A média de idade dos participantes dos estudos foi de 60,6 anos e as técnicas fisioterapêuticas encontradas foram: recrutamento do volume pulmonar (RVP), técnicas manuais e instrumentais de tosse, em 2 estudos foram utilizados o treinamento muscular inspiratório (TMI). Os benefícios encontrados foram: melhora da capacidade de tosse e eliminação de secreção, desobstrução das vias aéreas, melhora da função pulmonar, melhora da capacidade de esforço de tosse, produzindo pico de fluxo de tosse eficiente. No estudo onde a conduta foi treinamento muscular inspiratório (TMI), mostra que essa conduta melhora resistência e a força muscular respiratória em outras doenças neuromusculares. E os resultados não sugerem que o exercício inspiratório pode retardar o declínio da função respiratória em pacientes com ELA afetados precocemente com a função respiratória normal. Não houve quadro de internações. A capacidade funcional foi avaliada através da (Escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica – ALSFRS) e não houve diferença significativa no ALSFRS e declínio nos subescores entre os grupos. A dispneia foi avaliada, solicitando aos participantes que pontuassem seu desconforto respiratório através da escala visual analógica (VAS), graduada de 0 a 10. A fadiga durante o treinamento respiratório foi avaliada através da escala de borg. Os resultados mostram que não houve diferença significativa ao comparar o declínio funcional entre os grupos. Somente 1 estudo descreveu que 3 pacientes desenvolveram pneumonia e um evoluiu para óbito.

Seguindo os critérios descritos na presente revisão, os quatro estudos incluídos neste trabalho foram avaliados com base na escala PEDro para verificação da sua relevância metodológica. Foram considerados adequados os estudos que alcançaram um escore maior, ou igual, a cinco nesta escala (Tabela 1). De acordo com a escala PEDro, todos os quatro artigos foram considerados adequados, visto que nenhum deles atingiu pontuação inferior a cinco. Os artigos incluídos, receberam os seguintes Scores: 2 artigos recebeu nota 6; 2 com nota 7. Essa pontuação mostra a elevada qualidade metodológica dos artigos incluídos na presente revisão.

A tabela 2 resume as características e os resultados dos 4 artigos incluídos.

Figura 2 - Diagrama de fluxo dos resultados da pesquisa e estudos incluídos.



Fonte: Da autora (2021).

Tabela 1 - Avaliação dos potenciais artigos com base na escala PEDro.

Artigos	Critérios da escala PEDro										
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Senent et al. (2011)	-	S	N	S	N	N	N	S	S	S	S
Pinto e Carvalho (2013)	-	S	N	S	S	N	N	N	S	S	S
Pinto, Swash e Carvalho (2012)	-	S	S	S	S	N	N	N	S	S	S
Cleary et al. (2013)	-	S	S	S	S	N	N	N	S	S	S

Legenda: S, Sim; N, Não. Fonte: Da autora (2021).

Tabela 2 - Dados dos estudos incluídos.

Escala PEDro	Autor	Participantes	Intervenção	Resultado	Conclusão
6	Senent et al. (2011)	Dezesseis: 12 homens e 4 mulheres. Média de idade 63 (57-68)	Três técnicas manuais e 4 instrumentais. Manuais: tosse não assistida; tosse não assistida treinada (solicita a inspiração profunda anterior ao esforço da tosse); tosse assistida. Instrumentais: empilhamento com bolsa válvula máscara (ambú), juntamente com inspiração profunda espontânea anterior à tosse assistida; volume inspiratório usual com ventilação não invasiva (VNI) do tipo bilevel anterior à tosse assistida; Ajuste de pressão inspiratória positiva na via aérea (IPAP) de 30 cmH ₂ O anterior à tosse assistida; tosse mecanicamente assistida por dispositivo de insuflação-exsuflação mecânica, pressões 40 e -40 cmH ₂ O, respectivamente. Participantes receberam todas as manobras acima no mesmo dia, iniciando pelas manuais e em seguida as mecânicas, de forma aleatória. Intervalos de 10 a 15 min entre as manobras. E intervalo de 1 h entre as manuais e as mecânicas.	Os PFTs variam 84 (35 - 118) L/min para a manobra tosse espontânea; 488 (243 - 605) L/min para a tosse mecânica insuflação/exsuflação (p 0,0005). Grupo bulbar PFT: 42 (35 - 130) L/min versus 436 (244 - 630) L/min, respectivamente, tosse espontânea e tosse mecânica insuflação / exsuflação (p 0,008) Grupo não-bulbar PFT: 89 (40 - 106) L/min versus 491 (192 - 580) L/min, respectivamente, tosse espontânea e tosse mecânica insuflação / exsuflação (p 0,019). Não houve diferença significativa entre os grupos bulbar e o não-bulbar. A técnica de insuflação-exsuflação nem sempre foi a melhor ferramenta.	Sugere que as técnicas manuais e instrumentais melhoram a eficiência do pico de fluxo da tosse em indivíduos com ELA.

6	Pinto, Swash e Carvalho (2012)	<p>Vinte e seis:</p> <p>Grupo 1: 13 (7 homens e 6 mulheres), idade 57 (42 -72) anos. Onze finalizaram os 8 meses de experimento.</p> <p>Grupo 2: 13 (11 homens e 2 mulheres), idade 56 (38 - 73) anos. Nove finalizaram os 8 meses de experimento.</p>	<p>Grupo 1: intervenção precoce (iniciou no mês zero até o mês 4)</p> <p>Grupo 2: intervenção tardia (iniciou mês 4 até o mês 8).</p> <p>Intervenção: Treinamento muscular inspiratório (TMI) usando o resistor linear Threshold IMT, por 10 min, FR 14 - 16 ipm, duas vezes por dia, com carga de 30 a 40% da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) avaliada por manovacuometria.</p>	<p>Houve redução significativa na percepção de esforço (dispneia), avaliada por meio da escala de Borg no grupo intervenção precoce ($p < 0.001$).</p> <p>Não houve diferença entre os grupos intervenção precoce e tardia nas variáveis: ALSFRS, ventilação voluntária máxima (VVM), pressão inspiratória máxima (PIMax), pressão inspiratória nasal durante esforço inspiratório (<i>sniff</i>), pico de resposta motora do diafragma, índice neurofisiológico.</p> <p>E não houve redução dessas variáveis nos 8 meses de intervenção em ambos os grupos.</p>	<p>Sugere que TMI não melhora parâmetros respiratórios de ventilação e/ou de força muscular em indivíduos com ELA.</p>
7	Pinto e Carvalho (2013)	<p>Trinta e quatro:</p> <p>Grupo 1: 18 (9 homens e 9 mulheres), idade 58 (41 - 64) anos.</p> <p>Grupo 2: 16 (11 homens e 5 mulheres), idade 59 (38 - 71) anos.</p>	<p>Grupo 1: intervenção por 8 meses.</p> <p>Grupo 2: acompanhamento clínico.</p> <p>Intervenção: Treinamento muscular inspiratório (TMI), usando o resistor linear Threshold IMT, por 10 min, FR 14 - 16 ipm, duas vezes por dia, com carga de 30 a 40% da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) avaliada por manovacuometria.</p>	<p>Sujeitos do G1 apresentou maior tempo de sobrevivência (36.99 ± 13.1 meses versus 24.06 ± 11 meses, $p < 0.001$) do que G2.</p> <p>Porcentagem do predito da capacidade vital forçada (CVF) maior no G1 após intervenção (5,7, $p < 0,017$) versus G2 (0,505, $p > 0,477$).</p> <p>Não houve nenhuma alteração nas variáveis: ALSFRS e no pico de resposta motora do diafragma.</p>	<p>Sugere que A TMI aumenta a sobrevivência de indivíduos com ELA em fase de diagnóstico precoce.</p>

7	Cleary et al. (2013)	Vinte e nove: (16 homens e 13 mulheres), idade 65, 4 ±11,5 anos (35 - 86 anos)	<p>Intervenção:</p> <p>Terapia de recrutamento de volume pulmonar (RVP), usando o dispositivo de bolsa válvula máscara (ambú). Realizado 5 insuflações máximas com 2 tentativas de tosse aumentada.</p> <p>Parâmetros avaliados: capacidade vital forçada (CVF), pressão nasal inspiratória (<i>Sniff</i> - SnP), Pico de fluxo da tosse (PFT). Nos tempos: basal (anterior ao uso da terapia RVP), tempo 2 (15 min após a terapia) e tempo 3 (30 min após a terapia).</p> <p>Controle: realizado as mesmas avaliações conforme protocolo experimental, mas sem a terapia de RVP.</p> <p>Cada participante, aleatoriamente, completou um atendimento como controle e outro na intervenção experimental. As condutas foram realizadas com um período mínimo de 24 horas e, no máximo, sete dias entre elas.</p>	RVP apresentou efeito positivo sobre os parâmetros: CVF por até 15 min após terapia. PFT aos 15 e 30 min pós terapia. Mas sem efeito sobre o SnP.	RVP melhora a eficácia da tosse e a função pulmonar em indivíduos com ELA.
---	----------------------	--	---	---	--

Fonte: Da autora (2021).

6 DISCUSSÃO

Uma das principais complicações da ELA são os problemas respiratórios que aparecem com a progressão da enfermidade, trazendo incapacidades e menor qualidade de vida ao indivíduo (HARDIMAN et al., 2017). Nossos achados demonstram que as intervenções fisioterapêuticas são benéficas nesta população, promovendo melhora na função pulmonar, na capacidade de tosse e, por consequência, na eliminação de secreção e desobstrução das vias aéreas. Esses benefícios nos parâmetros respiratórios retardam os sintomas da doença durante o processo de progressão. Várias técnicas, manuais e instrumentais, foram identificadas como eficazes no tratamento respiratório da ELA como: tosse assistida, empilhamento aéreo por meio de bolsa válvula-máscara, tosse mecânica por meio de máquina de insuflação, e exuflação e ventilação não invasiva (VNI). No entanto, existe a necessidade de estudos adicionais de alta qualidade e com maior número amostral.

Não foi possível identificar se houve modificação nos desfechos como dispneia, incapacidade funcional, mortalidade e internação hospitalar. Pois estes, foram parâmetros usados para padronizar os grupos no início da intervenção e não foram reavaliados após o período de experimentação nos trabalhos incluídos nessa revisão.

Na doença neuromuscular, a capacidade de tossir é prejudicada, tanto pela disfunção bulbar, quanto pela fraqueza dos músculos respiratórios. Sem a capacidade de manter a glote fechada, nem o tônus muscular respiratório preservado ou a assistência mecânica, permitirá a produção de pressões intratorácicas de magnitude suficiente para produzir uma tosse viável. Nessa situação, técnicas para aumentar a tosse, ou a indicação de traqueostomia, são indicadas para fornecer proteção às vias aéreas. Mesmo que exista tônus glótico suficiente, a capacidade de tossir pode ser prejudicada pela presença de fraqueza muscular inspiratória ou expiratória (FILART, BACH, 2003, GUIMARÃES et al., 2017).

Neste sentido, Senent et al. (2011) compararam as técnicas manuais e mecânicas sobre o PFT nos pacientes com ELA com VM domiciliar. A tosse eficaz é um mecanismo importante de defesa e limpeza das vias aéreas. Para obtenção da eficácia da manobra fisiológica, é necessário a integração de todos os músculos respiratórios e pode ser descrita em pelo menos três fases: inspiratória, compressiva e explosiva. Na fase inspiratória, pessoas com força dos músculos respiratórios normais chegam de 85% a 90% da sua capacidade inspiratória. A fraqueza dos

músculos respiratórios dificulta a expansão do tórax até a capacidade máxima, mesmo que se proceda à técnica de compressão torácica até próximo do volume residual (FERRARESSO, 2013). Os resultados desse estudo mostram que não houve uma diferença entre os grupos com sintomas bulbares e não-bulbares, assim, todos foram beneficiados com as técnicas fisioterapêuticas empregadas. O estudo mostrou, ainda, que diferentes ferramentas terapêuticas aumentam o PFT (pico de fluxo de tosse), o que melhora a eficiência da tosse, mesmo em pacientes com sintomas bulbares muito graves. Além disso, os autores sugerem a necessidade de testar uma série de técnicas, manuais ou mecânicas, para que se identifique quais as manobras o paciente melhor se adapta.

Pinto, Swash e Carvalho (2012), realizaram um programa de intervenção denominado treinamento muscular inspiratório (TMI), com o objetivo de verificar se este fortalecimento é capaz de diminuir o declínio da função ventilatória em sujeitos com ELA. O estudo acompanhou por 8 meses em 24 pacientes com ELA com início da doença, duração de 24 meses na entrada do estudo e boa pontuação na (ALSFRS). Foram divididos em 2 grupos: G1, TMI ativo por 8 meses e G2, treinamento placebo nos primeiros 4 meses, seguido por treinamento ativo durante 4 meses. O TMI é um tratamento usado para melhorar a força e a resistência à fadiga dos músculos inspiratórios em pacientes com alteração da função respiratória, podendo ser realizado por meio de respiração contra um resistor linear (Threshold IMT), o método mais utilizado para treinamento específico da musculatura inspiratória. A utilização deste dispositivo favorece o aumento da força e endurance dos músculos respiratórios e tem sido amplamente utilizado para facilitar o desmame da VM (EPAMINONDAS; DIAS; DOS SANTOS, 2020). Foi avaliado qualidade de vida, dispneia, fadiga, função respiratória. Os dois grupos foram orientados a utilizar o aparelho 2 vezes na semana, carga limite foi definida para 30–40% da $P_{l\max}$, conforme determinado pelo teste de função respiratória, realizado por um avaliador independente. O exercício do período de placebo (G2, primeiros 4 meses) consistiu em respirar através do dispositivo respiratório com a menor carga possível, ou seja, 9 cm H_2O . Não houve diferença significativa nos teste de função respiratória e no declínio funcional entre os grupos. Os resultados deste estudo não suportam o uso da TMI para retardar o declínio da função respiratória em pacientes com ELA.

Posteriormente, Pinto e Carvalho (2013) convidaram outros participantes e mais 18 aceitaram participar do estudo que tinha por objetivo estudar o impacto do

TMI ao longo prazo na sobrevivência desses pacientes. Ao todo, 34 pacientes foram incluídos no estudo, dezoito no grupo G1 (8 meses de TMI), e dezesseis no G2 (4 meses de TMI). Os participantes do G1 apresentaram maior tempo de sobrevivência do que G2. A capacidade vital forçada (CVF) foi maior no G1 após intervenção (5,7, $p < 0,017$) versus G2 (0,505, $p > 0,477$). Não houve nenhuma alteração nas variáveis: ALSFRS (Escala de avaliação funcional da esclerose lateral amiotrófica) e no pico de resposta motora do diafragma. O estudo mostra que o TMI aumenta a sobrevivência de pacientes com ELA afetados precocemente.

Diferente do estudo de 2012, Pinto e Carvalho (2013) demonstraram efeitos benéficos do TMI para a ELA, como o aumento da CVF. Este achado é muito relevante para os pacientes com ELA, uma vez que ocorre perda progressiva da força dos principais músculos inspiratórios como o diafragma, esternocleidomastóideos, escalenos e intercostais externos. A fraqueza destes músculos leva à diminuição do volume corrente, promovendo hipoventilação alveolar e subsequente insuficiência respiratória (BRAUN; CABALLERO-ERASO; LECHTZIN, 2018).

Cleary et al. (2013) realizaram estudo dos efeitos do recrutamento do volume pulmonar (RVP), um método manual de respiração denominado empilhamento aéreo, que favorece a função pulmonar e a tosse em indivíduos com ELA. Principal resultado sugere que RVP melhora o PFT durante a tosse não assistida, mesmo após 30 minutos da terapêutica. A RVP é muito usada e os pacientes relatam melhora nos esforços espontâneos da tosse, eficaz na desobstrução das vias aéreas, melhora da função respiratória com técnicas de insuflação manual, melhora da complacência pulmonar dinâmica. Concluindo que o RVP pode ser um tratamento eficaz para melhorar a tosse e a função pulmonar em indivíduos com ELA.

Realizar uma avaliação que seja capaz de mencionar os desfechos funcionais em pacientes com ELA é de extrema importância, visto que avaliar a presença, intensidade ou o impacto funcional e qualidade de vida serve também para identificar e quantificar a evolução da doença. O questionário de classificação funcional na ELA, através do questionário "Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)", dividido em quatro domínios: atividade motora grossa, atividade motora fina, função bulbar e função respiratória é muito eficaz para dimensionar a progressão da ELA. Assim, avaliar o paciente desde seu diagnóstico clínico, auxilia a identificar o desenvolvimento de hipoventilação e, o mais importante, a qualidade de vida desses pacientes. O questionário de classificação funcional na ELA (ALSFRS) contém 40

itens que avalia cinco áreas: comer, beber, comunicação, atividades de vida diária/independência; mobilidade física; e funcionamento emocional (FERRARESSO, 2013). Com a progressão da ELA, os músculos responsáveis por manter uma boa função pulmonar ficam deficitários e esses pacientes desencadeiam problemas ventilatórios que necessitam da ventilação mecânica invasiva (VMI). A VMI – através de prótese introduzida na via aérea (intubação) ou traqueostomia - pode salvar vidas de pacientes com incapacidade de manter um padrão respiratório satisfatório. Sendo os principais objetivos da VMI: diminuir o excesso de trabalho da musculatura respiratória, melhorar a troca gasosa e otimizar a função respiratória (SANTOS JUNIOR et al., 2020). Com isso, a fisioterapia respiratória fica responsável por avaliar e orientar qual a melhor conduta para os pacientes, e qual método de ventilação utilizar, se invasivo ou não invasivo, de acordo com que o paciente necessita.

A combinação de imobilidade, tosse ineficaz, hipersialorreia e disfagia coloca os indivíduos com ELA em alto risco de infecções respiratórias. O manejo das secreções orais e respiratórias pode ser um dos aspectos mais difíceis do tratamento da ELA e a capacidade de manter a higiene brônquica é um dos principais fatores que determinam se os pacientes podem ter sucesso com o uso da VNI (BRAUN; CABALLERO-ERASO; LECHTZIN, 2018). E como consequência, manutenção da qualidade de vida.

O tratamento fisioterapêutico na ELA tem se demonstrado eficaz, visto que melhora a vida desses pacientes em vários aspectos. Vários estudos demonstram terapêuticas motoras com melhora na mobilidade funcional, por ser uma doença progressiva com baixa expectativa de vida. Desta forma, prescreve-se exercícios específicos para cada indivíduo, prevenindo complicações, além de condutas que melhoram a função pulmonar (ORSINI et al., 2015). Nosso estudo objetivou verificar a eficácia das técnicas respiratórias nessa população e, por isso, um número menor de trabalhos foram adicionados, devido a baixa qualidade metodológica da maioria dos estudos. Além disso, observa-se que a efetividade da tosse foi a mais estudada nessa população.

Com base nas informações apresentadas, faz-se necessário o diagnóstico precoce da doença, a avaliação periódica do sistema respiratório e o início precoce do tratamento, para que se obtenha efeitos positivos na qualidade de vida dos sujeitos com ELA.

7 CONCLUSÃO

A fisioterapia respiratória em um papel importante no tratamento dos pacientes com ELA. Sendo eficaz para melhorar a tosse e a função pulmonar desses pacientes, com técnicas como, tosse assistida, RVP, VNI e TMI. No entanto, existe a necessidade de estudos adicionais de alta qualidade, visto o pequeno número de artigos encontrados, antes que quaisquer conclusões definitivas possam ser alcançadas.

REFERÊNCIAS

ALBUQUERQUE, P. S.; CAROMANO, F. A. Efeitos da hidroterapia na capacidade vital forçada de paciente com esclerose lateral amiotrófica. **Revista Neurociências**, [São Paulo], v. 21, n. 3, p. 388-391, set. 2013.

BRANDÃO, F. M.; GARDENGHI, G. Ventilação não invasiva e fisioterapia respiratória em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Revista Eletrônica Saúde e Ciência**, Goiânia, v. 7, n. 2, p. 28-38, ago. 2017.

BRAUN, A. T.; CABALLERO-ERASO, C.; LECHTZIN, N. amyotrophic lateral sclerosis and the respiratory system. **Clinics in Chest Medicine**, [Philadelphia], v. 39, n. 2, p. 391-400, June 2018.

CANADILLA BARRIOS, Y. et al. Valoración práctica de un programa de ejercicios físico-terapéuticos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. **Podium. Revista de Ciencia y Tecnología en la Cultura Física**, [Pinar del Río], v. 16, n. 1, p. 248-261, Jan. 2021.

CLEARY, S. et al. The effects of lung volume recruitment on coughing and pulmonary function in patients with ALS. **Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration**, [New York], v. 14, n. 2, p. 111-115, Mar. 2013.

COSTA, F. A.; MARTINS, L. J. N. S.; SILVA, N. P. O. **A Esclerose Lateral Amiotrófica e a Fisioterapia Motora**. 2011. Monografia (Bacharel em Fisioterapia) - Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, 2011.

EPAMINONDAS, L. C. S.; DIAS, W. S.; DOS SANTOS, R. C. Os efeitos do treinamento muscular inspiratório em pacientes sob ventilação mecânica invasiva no processo de desmame: revisão de literatura. **Saúde e Desenvolvimento Humano**, [Canoas], v. 8, n. 2, p. 151-158, jan. 2020.

FERRARESSO, A. **Avaliação clínica e funcional do comprometimento respiratório de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2013. 130 p. Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas) – Universidade Estadual De Campinas, Campinas, 2013.

FERREIRA, C. R.; METZKER, C. A. B.; ATHAYDE, F. T. S.'A. Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Ciência e Saúde**, [Pindamonhangaba], v. 3, n. 2, p. 1-6, jan, 2018.

FILART, R. A.; BACH, J. R. Pulmonary physical medicine interventions for elderly patients with muscular dysfunction. **Clinics in Geriatric Medicine**, [Philadelphia], v. 19, n. 1, p. 189–204, Jan. 2003.

FONSECA, L. A. et al. Orientações emergenciais para profissionais que assistem pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, São Paulo, v. 20, n. 2, p. 260-265, jul. 2011.

GOMES, J. C.; RIBEIRO, L. G.; KERPPERS, I. I. Conduta fisioterapêutica no tratamento da esclerose lateral amiotrófica: atualização. **Revista Brasileira de Iniciação Científica**, Itapetininga, v. 4, n. 3, p. 40-48, fev. 2017.

GUIMARÃES, M. T. dos S.; VALE, V. D do; AOKI, T. Os benefícios da fisioterapia neurofuncional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão sistemática. **ABCS Health Sciences**, [Santo André], v. 41, n. 2, p. 84-89, out. 2015.

GUIMARÃES, V. de S. et al. Complicações respiratórias na esclerose lateral amiotrófica e métodos de reabilitação. **Revista Interdisciplinar do Pensamento Científico**, [Itaperuna], v. 3, n. 2, p. 269-277, jul./dez. 2017.

HARDIMAN, O. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers**, [New York], v. 5, n. 3, p. 17071, Oct. 2017.

KIERNAN, M. C. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. **The Lancet**, [New York], v. 377, n. 9769, p. 942-955, Mar. 2011.

LONGINETTI, E.; FANG, F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. **Current Opinion in Neurology**, [Philadelphia], v. 32, n. 5, p. 771-776, Oct. 2019.

MARTINS, L. J. do N. e S. et al. Associação entre fadiga e fatores clínico-pessoais de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **ConScientiae Saúde**, [São Paulo], v. 12, n. 4, p. 604-610, dez. 2013.

ORSINI, M. et al. Amyotrophic lateral sclerosis: new perspectives and update. **Neurology International**, [New York], v. 7, n. 2, p. 5885, Sept. 2015.

PAULA, P. B. et al. Atualização sobre a abordagem da fisioterapia respiratória nas doenças vneuromusculares. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, Fortaleza, v. 23, n. 1, p. 92-98, jan. 2010.

PEREIRA, S. M.; CASTRO, E. A.; BROCHADO, V. M. Doenças neuromusculares e bloqueadores neuromusculares. **Revista Médica de Minas Gerais**, [Belo Horizonte], v. 26, n. 1, jan. 2016.

PINTO, S.; CARVALHO, M. de. Can inspiratory muscle training increase survival in early-affected amyotrophic lateral sclerosis patients? **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration**, [England], v. 14, n. 2, p. 124-126, Mar. 2013.

PINTO, S.; SWASH, M.; CARVALHO, M. de. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, [England], v. 13, n. 1, p. 33-43, Jan. 2012.

POLKEY, M. I. et al. Respiratory muscle strength as a predictive biomarker for survival in amyotrophic lateral sclerosis. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, [New York], v. 195, n. 1, p. 86-95, Jan. 2017.

POLYMENIDOU, M.; CLEVELAND, D. W. Prion-like spread of protein aggregates in neurodegeneration. **Journal of Experimental Medicine**, [New York], v. 209, n. 5, p. 889-893, May 2010.

SANTOS JUNIOR, L. A. da S. et al. Ventilação mecânica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura e reflexão. **Revista de Divulgação Científica Sena Aires**, [Valparaiso de Goiás], v. 9, n. 2, p. 327-343, jan. 2020.

SEMENT, C. et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, [England], v. 12, n. 1, p. 26-32, Jan. 2011.

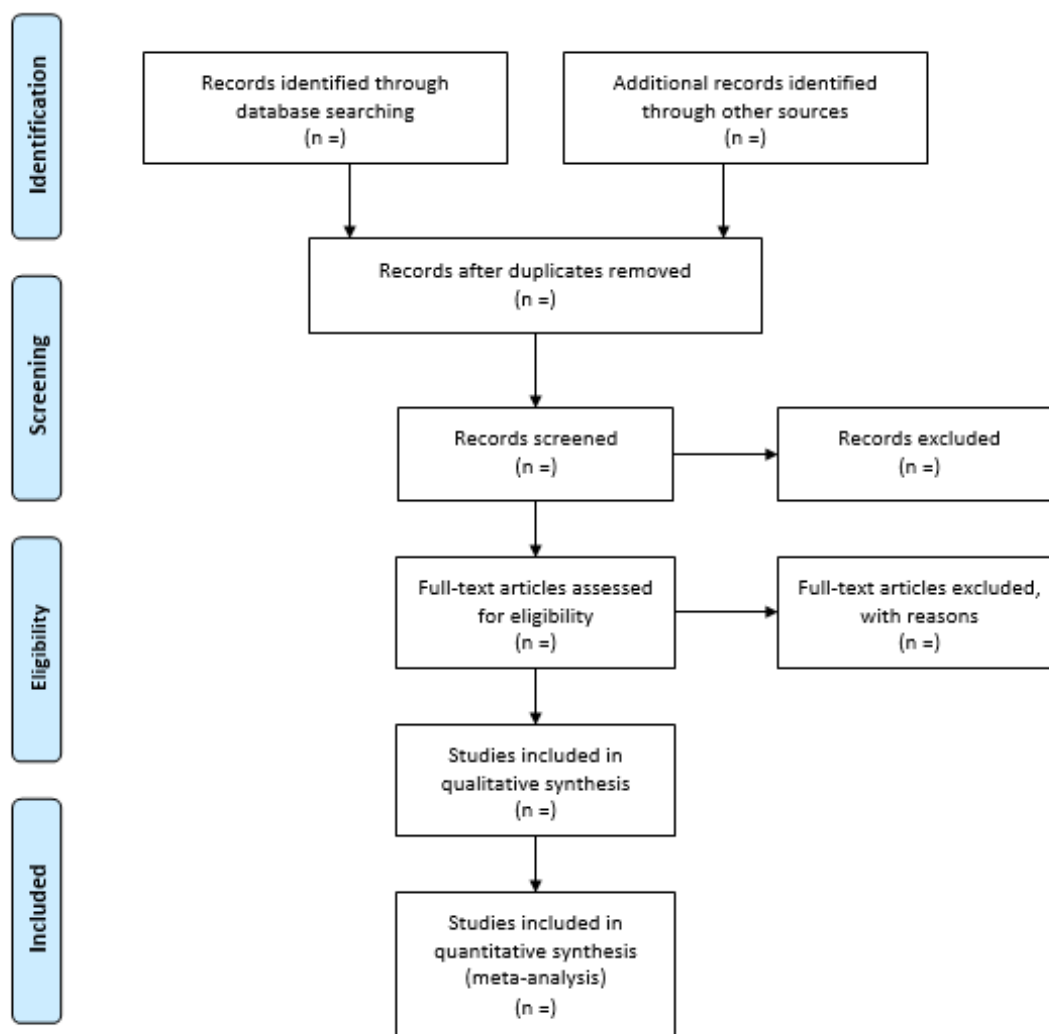
XEREZ, D. R. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. **Revista Acta Fisiátrica**, [São Paulo], v. 15, n. 3, p. 182-188, set. 2008.

ZAPATA-ZAPATA, C. H. et al. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. **Latreia**, [Medellín], v. 29, n. 2, p. 194-205, abr./jun. 2016.

ZINMAN, L.; CUDKOWICZ, M. Emerging targets and treatments in amyotrophic lateral sclerosis. **The Lancet Neurology**, [New York], v. 10, n. 5, p. 481-490, May 2011.

ANEXOS

ANEXO A - Fluxograma PRISMA



ANEXO B - Escala PEDro

Escala de PEDro – Português (Brasil)

1. Os critérios de elegibilidade foram especificados	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
2. Os sujeitos foram aleatoriamente distribuídos por grupos (num estudo cruzado, os sujeitos foram colocados em grupos de forma aleatória de acordo com o tratamento recebido)	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
3. A alocação dos sujeitos foi secreta	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
4. Inicialmente, os grupos eram semelhantes no que diz respeito aos indicadores de prognóstico mais importantes	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
5. Todos os sujeitos participaram de forma cega no estudo	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
6. Todos os terapeutas que administraram a terapia fizeram-no de forma cega	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
7. Todos os avaliadores que mediram pelo menos um resultado-chave, fizeram-no de forma cega	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
8. Mensurações de pelo menos um resultado-chave foram obtidas em mais de 85% dos sujeitos inicialmente distribuídos pelos grupos	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
9. Todos os sujeitos a partir dos quais se apresentaram mensurações de resultados receberam o tratamento ou a condição de controle conforme a alocação ou, quando não foi esse o caso, fez-se a análise dos dados para pelo menos um dos resultados-chave por “intenção de tratamento”	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
10. Os resultados das comparações estatísticas inter-grupos foram descritos para pelo menos um resultado-chave	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:
11. O estudo apresenta tanto medidas de precisão como medidas de variabilidade para pelo menos um resultado-chave	não <input type="checkbox"/> sim <input type="checkbox"/> onde:

A escala PEDro baseia-se na lista de Delphi, desenvolvida por Verhagen e colegas no Departamento de Epidemiologia, da Universidade de Maastricht (Verhagen AP et al (1988). *The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomised clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. Journal of Clinical Epidemiology, 51(12):1235-41*). A lista, na sua maior parte, baseia-se num “consenso de peritos” e não em dados empíricos. Incluíram-se na escala de PEDro dois itens adicionais, que não constavam da lista de Delphi (os itens 8 e 10 da escala de PEDro). À medida que forem disponibilizados mais dados empíricos, pode vir a ser possível ponderar os itens da escala de forma a que a pontuação obtida a partir da aplicação da escala PEDro reflita a importância de cada um dos itens da escala.

O objetivo da escala PEDro consiste em auxiliar os utilizadores da base de dados PEDro a identificar rapidamente quais dos estudos controlados aleatorizados, ou quase-aleatorizados, (ou seja, ECR ou ECC) arquivados na base de dados PEDro poderão ter validade interna (critérios 2-9), e poderão conter suficiente informação estatística para que os seus resultados possam ser interpretados (critérios 10-11). Um critério adicional (critério 1) que diz respeito à validade externa (ou “potencial de generalização” ou “aplicabilidade” do estudo clínico) foi mantido para que a *Delphi list* esteja completa, mas este critério não será usado para calcular a pontuação PEDro apresentada no endereço PEDro na internet.

A escala PEDro não deverá ser usada como uma medida da “validade” das conclusões de um estudo. Advertimos, muito especialmente, os utilizadores da escala PEDro de que estudos que revelem efeitos significativos do tratamento e que obtenham pontuação elevada na escala PEDro não fornecem, necessariamente, evidência de que o tratamento seja clinicamente útil. Adicionalmente, importa saber se o efeito do tratamento foi suficientemente expressivo para poder ser considerado clinicamente justificável, se os efeitos positivos superam os negativos, e aferir a relação de custo-benefício do tratamento. A escala não deve ser utilizada para comparar a “qualidade” de estudos clínicos realizados em diferentes áreas de terapia, principalmente porque algumas áreas da prática da fisioterapia não é possível satisfazer todos os itens da escala.

Indicações para a administração da escala PEDro:

- Todos os critérios **A pontuação só será atribuída quando um critério for claramente satisfeito**. Se numa leitura literal do relatório do ensaio existir a possibilidade de um critério não ter sido satisfeito, esse critério não deve receber pontuação.
- Critério 1 Este critério pode considerar-se satisfeito quando o relatório descreve a origem dos sujeitos e a lista de requisitos utilizados para determinar quais os sujeitos eram elegíveis para participar no estudo.
- Critério 2 Considera-se que num determinado estudo houve alocação aleatória se o relatório referir que a alocação dos sujeitos foi aleatória. O método de aleatoriedade não precisa de ser explícito. Procedimentos tais como lançamento de dados ou moeda ao ar podem ser considerados como alocação aleatória. Procedimentos de alocação quase-aleatória tais como os que se efetuam a partir do número de registo hospitalar, da data de nascimento, ou de alternância, não satisfazem este critério.
- Critério 3 *Alocação secreta* significa que a pessoa que determinou a elegibilidade do sujeito para participar no ensaio desconhecia, quando a decisão foi tomada, o grupo a que o sujeito iria pertencer. Deve atribuir-se um ponto a este critério, mesmo que não se diga que a alocação foi secreta, quando o relatório refere que a alocação foi feita a partir de envelopes opacos fechados ou que a alocação implicou o contato com o responsável pela alocação dos sujeitos por grupos, e este último não participou do ensaio.
- Critério 4 No mínimo, nos estudos de intervenções terapêuticas, o relatório deve descrever pelo menos uma medida da gravidade da condição a ser tratada e pelo menos uma (diferente) medida de resultado-chave que caracterize a linha de base. O examinador deve assegurar-se de que, com base nas condições de prognóstico de início, não seja possível prever diferenças clinicamente significativas dos resultados, para os diversos grupos. Este critério é atingido mesmo que somente sejam apresentados os dados iniciais do estudo.
- Critérios 4, 7-11 *Resultados-chave* são resultados que fornecem o indicador primário da eficácia (ou falta de eficácia) da terapia. Na maioria dos estudos, utilizam mais do que uma variável como medida de resultados.
- Critérios 5-7 *Ser cego para o estudo* significa que a pessoa em questão (sujeito, terapeuta ou avaliador) não conhece qual o grupo em que o sujeito pertence. Mais ainda, sujeitos e terapeutas só são considerados “cegos” se for possível esperar-se que os mesmos sejam incapazes de distinguir entre os tratamentos aplicados aos diferentes grupos. Nos ensaios em que os resultados-chave são relatados pelo próprio (por exemplo, escala visual análoga, registo diário da dor), o avaliador é considerado “cego” se o sujeito foi “cego”.