Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

A INFLUÊNCIA DO ATENDIMENTO MULTIDISCIPLINAR NA QUALIDADE DE VIDA DOS PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

THE INFLUENCE OF MULTIDISCIPLINARY CARE IN THE QUALITY OF LIFE OF AMIOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Douglas Araújo Muniz de Andrade[1]
Sebastião Aurélio de Lima Neto[2]
Larissa Nazareth dos Santos Pequeno[3]
George Carlos Galdino de Mendonça[4]
Nayane Ferreira Campos[5]
Rosineide Fernandes da Silva[6]

RESUMO - A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença rara de caráter progressivo e letal. Os seus portadores raramente ultrapassam a expectativa de vida de cinco anos após o diagnóstico da enfermidade. A ELA atinge os neurônios motores, causando um grave déficit motor, que evolui com grave comprometimento respiratório até o óbito. Uma doença para a qual ainda não há nenhum protocolo de tratamento de cura, tendo como melhor forma de intervenção o tratamento multidisciplinar. Este trabalho visa buscar informações através de uma revisão de literatura, com vistas a um maior entendimento a cerca desta patologia, apontando as principais abordagens de tratamento utilizadas na ELA, bem como a influência da equipe multidisciplinar na melhora da qualidade de vida do paciente acometido. A elaboração deste estudo foi montada através de um levantamento bibliográfico, por meio das bases de dados Scielo, Lilacs, PubMed, Medline. Para o seu levantamento foram utilizados os seguintes descritores: esclerose lateral amiotrófica, tratamento multidisciplinar e melhora da qualidade de vida. Os critérios de inclusão foram os artigos em língua portuguesa e língua inglesa, e foram excluídos os artigos produzidos em anos anteriores ao ano de 2004, sendo os critérios de exclusão todos

[1] Fisioterapeuta pela Faculdade Maurício de Nassau de João Pessoa - PB
[2] Fisioterapeuta pela Faculdade Maurício de Nassau de João Pessoa - PB
[3] Fisioterapeuta pela Faculdade Maurício de Nassau de João Pessoa - PB
[4] Fisioterapeuta pela Faculdade Maurício de Nassau de João Pessoa - PB
[5] Enfermeira pela Faculdade Maurício de Nassau de João Pessoa - PB
[6] Fisioterapeuta pela UEPB. Mestre em Ciências da Saúde pela UFS – Sergipe.
rose19.rf@gmail.com

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

os artigos publicados nos anos anteriores a 2004 ou que não correspondessem aos objetivos da pesquisa. Este estudo percebeu que, a equipe multidisciplinar em saúde, embora não sendo capaz de parar a progressão da doença, mostra-se muito importante nos cuidados paliativos, atuando no controle das comorbidades, desde a prevenção de deformidades neuromusculares produzidas com o avanço da doença, até o controle e suporte ventilatório, essencial na fase de evolução tardia da enfermidade. Neste contexto mostra-se muito importante na promoção de uma melhor qualidade de vida do paciente portador de ELA. É importante que o profissional de saúde saiba olhar este paciente na sua totalidade, para o seu completo bem-estar físico, emocional, social, familiar e outros, no intuito de proporcionar uma melhor qualidade de vida a este paciente.

Palavras chave: Esclerose lateral amiotrófica. Tratamento Multidisciplinar. Melhora da qualidade de vida.

ABSTRACT- Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a rare, progressive, lethal disease. Its carriers rarely exceed the life expectancy of five years after the diagnosis of the disease. ALS affects motor neurons, causing a severe motor deficit, which evolves with severe respiratory impairment until death. A disease for which there is yet no treatment protocol for cure, with the best way of intervention being multidisciplinary treatment. This study aims to seek information through a literature review, with a view to a better understanding about this pathology, pointing out the main treatment approaches used in ALS, as well as the influence of the multidisciplinary team in improving the quality of life of the patient affected.The elaboration of this study was assembled through a bibliographical survey, through the databases Scielo, Lilacs, PubMed, Medline. The following descriptors were used: amyotrophic lateral sclerosis, multidisciplinary treatment and improvement of the quality of life. Inclusion criteria were articles in Portuguese and English language, and articles produced in years prior to 2004 were excluded, with the exclusion criteria being all articles published in the years prior to 2004 or that did not correspond to the research objectives. This study found that the multidisciplinary health team, although not able to stop the progression of the disease, is very important in palliative care, acting in the control of comorbidities, from the prevention of neuromuscular deformities produced with the progression of the disease, until the control and ventilatory support, essential in the late evolution phase of the disease. In this context, it is very important to promote a better quality of life for patients with ALS. It is important that the health professional know how

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

to look at this patient in its entirety, for his complete physical, emotional, social, family and other well-being, to provide a better quality of life for this patient.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis. Multidisciplinary Treatment. Improvement of the quality of life.

INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) ou doença de Lou Gehring, foi descrita pela primeira vez no ano de 1874, pelo cientista francês Jean Martin Charcort (ROWLAND; SHNEIDER, 2001). É definida como uma patologia de caráter progressivo e neurodegenerativo, que tem como principal característica o acometimento dos neurônios motores da medula espinhal, do tronco cerebral, do encéfalo e da periferia do corpo (PALERMO et al., 2009).

A ELA ainda padece de desconhecimento sobre seus fatores etiológicos, porém, algumas teorias apontam para a associação da ação do glutamato, como responsável por causar um grande estresse óxidativo (neuroexcitatório) no sistema nervoso (SN). Outros fatores, como o gasto energético excessivo por atletas de alto rendimento, também poderia ser um fator desencadeador, além da hipótese do aspecto nutricional como fator de risco para o aparecimento da ELA. Tal teoria surgiu devido a um estudo realizado com os nativos da ilha de Guam, que se alimentavam de tortilhas feitas com uma farinha rica em Cycad, que contém beta-metil-amino-L-alamina (BMAA), um aminoácido extremamente excitotóxico, todavia, ainda não existe na literatura um estudo capaz de apontar de forma concreta a ligação dessas teorias com a real causa da doença (ABRELA, 2004).

Estudos epidemiológicos sobre esta enfermidade indicam que existe um número razoável de casos diagnosticados de ELA no mundo, algo em torno de três a oito casos para cada 100.000 habitantes, com uma média de dois novos casos por cada 100.000 habitantes (PEREIRA, 2006). Algumas regiões como a ilha de Guam, a maior das ilhas marianas, localizada a 2.400 km ao sul do Japão e 2.000 km ao leste das Filipinas mostra uma incidência muito mais elevada em sua população quando comparada à mundial (ABRELA, 2013).

As principais manifestações clínicas da ELA se apresentam em determinadas localizações que podem ser: bulbar, cervical, torácica e lombossacral; e durante a história evolutiva da doença, a maioria dos casos da ELA se apresenta de forma esporádica (apenas um caso na família), há também a probabilidade do portador adquirir a doença por fatores

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

hereditários, o tipo classificado como ELA familiar, representada por apenas 5% a 10% dos casos diagnosticados, e por último, a ELA do Pacífico Oeste, que acomete os nativos da ilha de Guam (ABRELA, 2013).

Os primeiros sintomas da ELA costumam aparecer antes dos 40 anos de idade, quando cerca de 10% dos doentes apresentam os primeiros sintomas, ou no final da vida. Por se tratar de uma doença de caráter progressivo, potencialmente letal e de evolução rápida, o prognóstico da ELA é considerado sombrio, o que torna a expectativa de vida dos seus portadores baixa na maioria dos casos, chegando a cerca de três a cinco anos de vida, após a aparição dos primeiros sintomas. Sua evolução em indivíduos mais jovens tende a ser um pouco mais lenta do que em pessoas com idade mais avançada (COSMO et al., 2010; THOMAS et al., 2002).

As bases de dados da Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA) afirmam que os critérios de diagnóstico da ELA são fixados pela Federação Mundial de Neurologia (World Federation of Neurology), para se ter um diagnóstico preciso se faz necessário a aplicação de um exame físico completo, aliado aos exames complementares, laboratorial e de imagem para concretizar de maneira mais eficaz o seu diagnóstico clínico (PANISSET, 2014; PALERMO et al., 2009).

A ELA ainda é considerada uma enfermidade para a qual não há tratamento de cura. Nesta perspectiva utiliza-se um fármaco, o Riluzole, que apresenta os melhores resultados no controle da doença, porém, sua eficácia só é significativa se administrada desde o início dos sintomas, podendo aumentar a sobrevida dos portadores em 6 a 20 meses. Este medicamento age contra a ação do glutamato, que em contrapartida, causa alguns efeitos colaterais definidos pelo Subcomitê de Normas de Qualidade dos EUA (Quality Standards Subcommittee - QSS) da American Academy of Neurology, como: problemas gastrintestinais, anorexia, astenia, parestesias, tonturas e elevação de enzimas hepáticas (XEREZ, 2008; QSS et al., 1997).

Pacientes portadores da ELA, seus familiares e cuidadores, apresentam elevado grau de estresse psicológico e emocional. A velocidade com que a doença progride, raramente com platôs, não permite uma programação para as deficiências que se avolumam.

Por estas razões, há necessidade de um apoio multidisciplinar, em cada etapa da doença, para melhor entendê-la, assim como todas as suas repercussões, objetivando o alivio das inúmeras angústias que se somam (ABRELA, 2004).

Dentre as disfunções provocadas pela doença estão os déficits motores e respiratórios, que muito impactam na vida dos portadores de ELA. Desse modo, o tratamento da equipe multidisciplinar deve começar o mais rápido possível, com objetivos

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

de retardar os déficits motores gerais, como as deformidades articulares, as contraturas e atrofias musculares por desuso e os danos provocados pela sobrecarga muscular, além dos distúrbios respiratórios.

Assim, torna-se um cuidado multidisciplinar possibilitando uma melhora significativa da função motora e respiratória proporcionando uma otimização na execução das atividades de vida diária do portador da doença, contribuindo diretamente para uma melhor qualidade de vida (DURÁN, 2006).

Sendo assim, é de grande importância o aumento de pesquisas relacionadas a atuação da equipe multidisciplinar na qualidade de vida dos portadores de ELA. Pensando nisto, este trabalho se propôs a realizar uma revisão bibliográfica sobre o tema, com vistas para os seguintes objetivos: buscar um maior entendimento sobre a ELA, conhecer sua etiologia e observar as abordagens terapêuticas mais utilizadas no seu tratamento, e a influência do tratamento multidisciplinar na qualidade de vida do paciente acometido desta enfermidade.

METODOLOGIA

A revisão bibliográfica, é o tipo de pesquisa elaborada por meio de estudos publicados por pesquisadores aprovados. O principal objetivo de uma revisão bibliográfica é informar os leitores sobre um determinado assunto disponibilizando conhecimento sobre o tema (TAYLOR; PROCTER, 2008). Desta forma, este estudo se enquadra neste tipo de pesquisa.

Foram utilizados os seguintes descritores: esclerose lateral amiotrófica, tratamento multidisciplinar e melhora da qualidade de vida. Para a sua formulação foram utilizados estudos realizados entre os anos de 2004 a 2018. As buscas se realizaram entre os meses de março a novembro de 2018, através dos bancos de dados, como: Scielo, Lilacs, BVS, PubMed e MedLine.

Os critérios de inclusão foram os artigos em língua portuguesa e língua inglesa, e foram excluídos os artigos produzidos em anos anteriores ao ano de 2004, sendo os critérios de exclusão todos os artigos publicados nos anos anteriores a 2004 ou que não correspondessem aos objetivos da pesquisa.

Ao final da pesquisa os dados dos 19 artigos selecionados foram discutidos sistematicamente. A pesquisa contou com as seguintes palavras chaves: esclerose lateral

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

amiotrófica, qualidade de vida e tratamento da equipe multidisciplinar.

REVISÃO DE LITERATURA

Esclerose lateral amiotrófica

A esclerose lateral amiotrófica (ELA), também conhecida como doença do neurônio motor (DNM) é uma enfermidade progressiva, responsável por causar a morte dos neurônios motores superiores e inferiores (RODRIGUES et al., 2002). Sua evolução é rápida, com isso, a expectativa de vida dos seus portadores é baixa, sendo na maioria das vezes de três a cinco anos, a partir do início das manifestações clínicas (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2009).

Atualmente a ELA é classificada como uma doença neuromuscular (DNM), que se caracteriza pela fraqueza progressiva muscular provocada pelos danos aos motoneurônios. De acordo com os critérios diagnósticos estabelecidos através do El Escorial, criados pela *World Federation of Nerology*, a doença se classifica como: ELA definitiva, quando há sinais de comprometimento do neurônio motor superior (NMS) e do neurônio inferior (NMI) em três regiões distintas (cervical, bulbar, torácica ou lombossacral); ELA provável, sinais de envolvimento dos neurônios motores e das regiões do bulbo, cervical, tóraco-lombar e sacral; ELA provável com suporte laboratorial, apresenta lesões de NMS e NMI em apenas uma região ou do NMI em uma ou mais regiões, com denervação aguda em dois ou mais segmentos comprovada por eletroneuromiografia; ELA possível, vestígios de lesão em apenas uma região dos NMS e NMI; ELA suspeita: apontam sinais de NMS ou de NMI em uma ou mais regiões (cervical, bulbar, torácica ou lombossacral) (BROOKS et al., 2000).

Até o presente momento, a etiologia da ELA continua desconhecida, pois ainda não existe uma teoria que comprove sua causa específica. Atualmente a teoria mais aplicada é que a causa desta doença seria multifatorial, baseando-se em alterações de fatores ambientais e genéticos (HOSLER et al., 1995; CAMELIER et al., 2003).

Estima-se que o número mundial de casos confirmados da ELA seja de aproximadamente três a oito casos entre 100.000 habitantes, e um total de novos casos em torno de dois para cada 100.000 habitantes ao ano (PEREIRA, 2006). Estes números podem variar de acordo com algumas regiões, como é o caso da península de Kii no Japão

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

e da ilha de Guam, situada na Nova Guiné ocidental, nessas regiões os números de novos casos ao ano são bem maiores comparadas a outros lugares do mundo (PALERMO et al. 2009).

Apesar da ELA afetar mais indivíduos do sexo masculino, estudos vêm apontando para uma mudança, em que tanto homens como mulheres estão sendo afetados de forma bem similar. O aumento de novos casos em mulheres pode estar ligado a mudanças não identificadas de exposição ambiental, que antes eram relacionadas diretamente com os homens, como por exemplo, aumento do contato com componentes tóxicos ligados aos hábitos e estilo de vida, como o tabagismo e algumas adaptações ocupacionais (PEREIRA, 2006; WIJESEKERA; LEIGH, 2009).

As principais alterações fisiopatológicas ocorrem nos NMS e NMI, por meio de um processo degenerativo da bainha de mielina destes motoneurônios. As lesões se dão nas regiões: do cortéx motor, trato corticoespinhal, tronco encefálico, e medula espinhal, levando a denervação das suas fibras nervosas, onde é possível observar pigmentos lipídicos e outras substâncias, bem como a multiplicação de astroglia e micróglia. Estas lesões degenerativas decorrem de processos autoimunológicos, que secundariamente causam atrofia muscular generalizada. Este mecanismo fisiopatológico ainda não está esclarecido, sendo explicado através de teorias. Uma delas sugere que, a influência das alterações ambientais no mecanismo de lesão neuronal, como a exposição às infecções virais; os micro-traumas causados por excesso de esforço físico em atletas de alto rendimento causariam lesões secundárias, desencadeando uma autoimunidade (WIJESEKERA; LEIGH, 2009).

Sobre os fatores genéticos, teoriza-se que, o aumento da ação do glutamato na célula nervosa causa uma exitotoxicidade, fenômeno presente em indivíduos que têm alteração nos níveis de glicina no sangue, aumentando a atuação dos receptores de NMDA (canais iônicos de glutamato indispensáveis para a comunicação neuronal) intracelular ativando enzimas digestivas, causando destruição. Este seria um pilar que serve como grande sustentação desta teoria (NORDON; ESPÓSITO, 2009; PAOLLETI et al. 2013).

Segundo Greve (2007), fisiopatologicamente ocorre uma degeneração grave na medula espinhal associada à perda de neurônios do corno anterior em todos os níveis, o processo degenerativo acomete tanto o feixe corticoespinhal lateral como o anterior, com isso é possível observar uma alteração na coloração da mielina acompanhada de grande perda das fibras mielinizadas de grosso calibre, apontando a deleção seletiva de neurônios motores alfa e conservação dos neurônios motores gama, alterando as funções

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

neuromusculares. Na maioria dos casos diagnosticados não é possível apontar sua causa já que 10% dos casos diagnosticados se deve ao fator genético.

As principais manifestações clínicas da ELA surgem em nível dos NMS, que são espasticidade, hiperreflexia, clônus, sinal de Hoffman ou de Babinski e dos inferiores NMI, que são a atrofia seguida de fraqueza muscular, hiporreflexia, câimbras musculares acompanhadas de fasciculações, além disso há também a presença de sinais bulbares como: fraqueza da musculatura fascial e pescoço, disartria, dificuldade em realizar a deglutição e sialorréia. Outro sintoma é a dificuldade respiratória provocada pelo comprometimento dos músculos respiratórios, tornando o doente cada vez mais dependente de ventilação mecânica culminando na maioria dos casos em óbito por insuficiência respiratória (LIMA; GOMES, 2010).

Com o passar do tempo, por se tratar de uma doença progressiva, esta fraqueza muscular se agrava, resultando em atrofia muscular generalizada, com isso, o portador se encontra em uma situação de grande limitação, como se estivesse preso em seu próprio corpo, sendo comum o desenvolvimento de doenças como transtorno de ansiedade e depressão nos portadores da ELA, devido a grandes limitações impostas pela doença (DE CARVALHO; DE OLIVA, 2012).

A musculatura dos membros não são as únicas a serem afetadas, com o avanço do quadro patológico, ocorrem alterações significativas em grupos musculares essenciais para realização da deglutição, causando um quadro de desnutrição no paciente. Há também alterações de fala e por fim, a musculatura respiratória é gravemente afetada, prejudicando a respiração durante os mínimos esforços, provocando um quadro progressivo de dispneia no doente, obrigando o paciente a fazer uso de suporte ventilatório contínuo, sendo na maioria das vezes a principal causa de óbito dos portadores de ELA por infecção e insuficiência respiratória (BORGES, 2003).

Na evolução da doença, a qualidade de vida (QV) do paciente com ELA se torna bastante diminuída, visto que os déficits motores provocam um alto índice de dependência funcional ao realizar as AVD's. Tal comprometimento pode ser analisado por meio da Medida de Independência Funcional (MIF), que é um método de extrema confiabilidade, validade, precisão e praticidade, que conta com 18 itens que avaliam 6 áreas diferentes; os autocuidados, controle dos esfíncteres, mobilidade, locomoção, comunicação e cognição social. Levando em conta os aspectos motores e cognitivos do paciente são graduados assim: 1- total dependência, 2- total ajuda, 3- nível moderado de ajuda, 4- quase não precisa de ajuda, 5- realiza com supervisão, 6- tem a Independência funcional modificada e

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

7- independente. Portanto quanto maior a graduação mais independente é o paciente em questão, a pontuação total pode variar de 18 a 126 pontos (RIBERTO et al, 2004).

Atualmente, um dos instrumentos mais utilizados na avaliação da QV do portador de ELA é o Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40/BR). Trata-se de um questionário autoaplicável especifico para estes pacientes. Contendo 40 questões relacionadas a 5 domínios, sendo eles: 1- Mobilidade, com 10 itens, 2- AVD'S, com 10 itens, 3- alimentação e deglutição, 3 itens, 4- comunicação, com 7 itens e 5- aspectos emocionais, 10 itens. A pontuação para cada domínio varia entre 0 e 100, sendo graduados da seguinte maneira: de 0 e 19 no domínio que o paciente não apresenta dificuldade; de 20 a 39, dificilmente tem dificuldade; de 40 e 59, de vez em quando apresenta dificuldade; 60 a 79 tem dificuldade com freqüência; e de 80 a 100, sempre tem dificuldade durante a execução das AVD'S, assim, quanto mais próximos de zero são os resultados da escala, melhor é a QV, por outro lado quando os resultados são mais próximos de 100 pior a QV (PAVAN et al, 2007).

O diagnóstico da ELA ainda é um grande desafio, por isso, é necessário que o profissional de saúde realize uma anamnese minuciosa e detalhada do paciente, bem como aplicação de exame físico detalhado. Outra ferramenta que auxilia no fechamento do diagnóstico da ELA são os exames complementares, como a eletroneuromiografia (ENMG), pois o exame em questão é capaz de apontar o nível de resposta motora, bem como de velocidade de condução normais dos estímulos nervosos (THOMAS et al., 2002).

Em 1990, na Espanha foi criada uma ferramenta bastante utilizada até o presente para fins de pesquisa e prática diagnóstica da ELA, denominada El Escorial, considerando que sempre houve grande dificuldade em determinar os melhores critérios de diagnóstico e de identificação da classificação da ELA, de modo que é necessária à comprovação dos sinais de comprometimento dos motoneurônios superior e inferior, para constatação de evolução da enfermidade, bem como exclusão de outras patologias semelhantes (BEGHI et al., 2006).

Os exames mais utilizados para o diagnóstico da ELA e também para acompanhar seu quadro evolutivo são: ressonância magnética (RNM) do tipo MTC/ST1, usada para identificar disfunção no nível de NMS; a RNM associada a espectroscopia, indicada para avaliar as disfunções de NMI; a imagem por tensão de difusão (DTI), utilizada para detectar acometimento axonal dos neurônios do sistema nervoso central (SNC); além de exames para identificar os comprometimentos neuronais, que são: a estimulação elétrica transcutânia, que avalia o nível de inibição cortical, indispensável para evidenciar a relação

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

com lesões dos NMS; e o teste eletrofisiológico de contagem das unidades motoras (MUNE – motor unit number estimation) que monitora a evolução da ELA quando há participação do NMI (ABRELA., 2004).

O desafio para o profissional de saúde diante de um paciente com diagnóstico de ELA é incerto, por sua complexidade e devido à situação que o paciente se encontra em meio às dificuldades impostas pela doença. Sendo assim, o tratamento da ELA é multidisciplinar por requerer cuidados múltiplos e atenção diferenciada. Pacientes que tem acesso a esse tipo de assistência tem uma melhora na sua qualidade de vida e consequentemente um aumento na sobrevida (WIJESEKERA; LEIGH, 2009; TRAYNOR et al., 2003; VAN DEN BERG et al., 2005; RADUNOVIĆ et al., 2007).

Trata-se de condutas paliativas o conjunto de técnicas direcionadas para o alívio de processos dolorosos, preservação da motricidade e elasticidade dos segmentos corpóreos, através de práticas fisioterapeuticas focadas na manutenção do sistema osteomioarticular, objetivando também a prevenção da trombose venosa profunda (TVP) (DELISA; GANS, 2002).

Para melhora da execução das AVD'S é de grande importância a indicação de órteses e acessórios, como por exemplo, tornozeleira antiequino para tentar manter o pé do enfermo em posição neutra e bengalas de apoio para aqueles que ainda deambulam, a fim de tornar a execução dessa atividade mais dinâmica (MAYADEV et al., 2008).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Um estudo de revisão feito por Nordon e Espósito (2009) com atualizações referentes a ELA e sobre a evolução e quadro clínico da doença aponta que, a progressão é diferente em cada indivíduo e que depende também da região afetada pela doença. Sendo assim, a expectativa de vida nos casos de ELA onde a apresentação ocorre na região bulbar é de seis meses a três anos e de três a cinco anos nas demais apresentações da doença. Portanto, de acordo com essas informações fica clara a importância da inclusão de uma equipe multidisciplinar no intuito de ajudar o portador a ter uma melhor qualidade de vida, até que seja desenvolvida uma cura ou algo semelhante.

A até os dias atuais ainda não existe um protocolo de tratamento específico para Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), talvez por se tratar de uma doença para a qual ainda não há muita explicação e nem cura definitiva. Todavia, evidências mostram que os

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

indivíduos assistidos por uma equipe multidisciplinar obtém melhores resultados quando comparados ao pacientes que não tem este tipo de atenção, pois a equipe multidisciplinar tem atuado de maneira efetiva, seja nos cuidados paliativos bem como em todas as fases da evolução da doença, onde através de suas diversas técnicas vêm oferecendo uma melhora importante na qualidade de vida (QV) do paciente com ELA, ajudando-o a retardar a progressão da patologia, prevenindo comorbidades e até agravantes provocados pelo processo evolutivo da doença.

O papel do médico na assistência ao portador de ELA por meio das drogas

Existem muitos tratamentos em fase de testes, porém, até o momento, muito poucos com eficácia comprovada. Entre eles há é o riluzole, que se trata de uma droga que age como inibidora da excitotoxicidade provocada pelo glutamato. Este medicamento quando usado no tempo e de forma adequada pode promover um aumento de três a seis meses da sobrevida do portador de ELA e em alguns casos pode até dobrar a sobrevida do doente (RUSSEL, 2005).

Outra droga que também é capaz de inibir a excitotoxicidade do glutamato é o tamoxifeno, que age como neuroprotetor. Seus resultados têm demonstrado uma melhora da expectativa de vida em comparação ao placebo (ABRELA, 2008; MARRONE, 2006). Estudos apontam que o arimoclomol pode estimular a recuperação celular, promovendo um aumento de 22% da sobrevida dos motoneurônios, gerando uma melhora da função muscular (MARRONE, 2006).

O papel do enfermeiro na assistência ao portador de ELA

A equipe de enfermagem tem papel fundamental na Sistematização da Assistência de Enfermagem, pois é ela quem assiste o paciente em toda sua doença, abordando um plano assistencial continuo. Neste contexto faz se necessário cumprir todas as etapas do processo de enfermagem, verificando que cada uma tem sua importância dentro do tratamento do usuário, que nenhuma delas deve ser descumprida, ou até mesmo esquecida (SILVA, 2011).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

O processo de enfermagem é um artifício sistemático e humanizado de prestação de cuidados, sendo constituído de cinco passos: investigação, diagnóstico de enfermagem, planejamento, implementação ou intervenções de enfermagem, e avaliação. O mesmo pode ser compreendido como um trabalho profissional específico que se compõem de uma série de ações dinâmicas e inter-relacionadas para sua realização, ou seja, indica a adoção de um determinado método ou modo de fazer (Sistematização da Assistência de Enfermagem) (COFEN, 2009).

A intervenção da enfermagem na assistência à pessoa com esclerose múltipla e seus familiares inicia-se tão logo seja definido o diagnóstico e indicado o tratamento. Na consulta de enfermagem, o cliente tem um atendimento individual, permitindo que o profissional identifique as necessidades do ser humano que precisa de atendimento e a determinação do grau de dependência deste atendimento (SILVA, 2011).

O papel do psicólogo na assistência ao portador de ELA

O profissional de psicologia deverá manter o paciente bem informado sobre tudo o que está sendo executado, os objetivos do tratamento, respeitando sempre a autonomia do paciente, manter sempre a esperança, sem focar nas dificuldades e sim no que ainda está preservado no organismo. Ademais, é de fundamental importância atribuir o devido valor ao acompanhamento familiar nesse caso, para que a partir do diagnóstico e limitações impostas pela doença possam ser feitas intervenções efetivas que visem melhorar a qualidade de vida de ambos (MELLO, 2009).

Couto (2004) constatou que no acompanhamento psicológico de pacientes aponta para o surgimento de quadros de depressão, ansiedade e desespero, não sendo raros os casos de pacientes que desejam e inclusive tentam o suicídio. Além disso, os cuidadores também se mostram exaustos, estressados e apresentando sentimentos ambíguos, que geram sentimento de culpa e depressão. Isso denota a importância do trabalho da psicologia em todas as etapas do tratamento, como dito anteriormente, habilitando o paciente a confrontar-se com as dificuldades do diagnóstico e dos tratamentos decorrentes, ajudando-o a desenvolver estratégias adaptativas para enfrentar as situações estressantes.

Na análise de Mello (2009) o declínio da capacidade funcional com relativa preservação da cognição é percebido por muitos, inclusive pelos profissionais de saúde, como sendo o principal problema na vida dos pacientes, sendo assim, as doenças crônicas como a ELA produzem significativas repercussões em diferentes esferas, como a

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

econômica, social, emocional e familiar, afetando a qualidade de vida dos pacientes como um todo. Deste modo, o profissional de psicologia apresenta papel importante na percepção do paciente sobre a sua saúde ao longo da evolução da doença.

O papel do fisioterapeuta na assistência ao portador de ELA

Até onde se sabe, a atuação do fisioterapeuta é muito importante no tratamento das comorbidades causadas pela ELA em seus portadores. Isso ocorre por meio das técnicas fisioterapêuticas adequadas para cada etapa da doença, o que torna os efeitos de tais comorbidades diminuídos, além de proporcionar para este doente uma melhor qualidade de vida (JUNIOR, 2012).

De acordo com a literatura, a elaboração de um plano efetivo de intervenção fisioterapêutica deve ser composta de três níveis de tratamento voltados para os pacientes acometidos por ELA: 1- condutas paliativas direcionadas a minimizar quadros álgicos e manter ou diminuir os danos osteomioarticulares; 2- condutas motoras, visando prorrogar ou resgatar a funcionalidade perdida conforme a progressão da doença, e por último, 3- condutas respiratórias, que tem como objetivo conservar à integridade das vias aéreas e do sistema ventilatório (HONORATO; MARTINS, 2008).

O quadro 1 apresenta os estudos utilizados para discutir os resultados desta pesquisa.

Quadro 1: Estudos de intervenções fisioterapêuticas na Esclerose lateral amiotrófica (ELA).

Autor / ano	Tipo de estudo	População e método	Resultados
FERREIRA et al, 2015	Estudo clínico descritivo	Participaram quatro pacientes da UFRG-RN. Foi avaliado no seguinte estudo a eficácia da	O estudo mostrou uma melhora através da fisioterapia motora e trouxe os seguintes resultados: dois indivíduos mantiveram o nível de independência funcional, um

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

		cinesioterapia no tratamento da ELA	apresentou que o ambiente domiciliar favorece o protocolo sugerido e um paciente não obteve melhora na evolução da doença.
SILVA et al, 2014	Estudo de caso transversal	Foram analisados 24 pacientes assistidos pelo HU - Onofre Lopes - Natal-RN. A pesquisa investigou a independência funcional e qualidade de vida do portador de ELA, através da Medida de Independência Funcional (MIF) e a escala ALSAQ-40/BR.	Foi observado através do uso da escala MIF a diminuição da independência funcional em todos os pacientes estudados, fazendo com que os mesmos necessitem de auxílio para a realização das AVD'S. No quesito qualidade de vida, os resultados obtidos por meio da aplicação da escala ALSAQ-40/BR mostrou que todos os domínios avaliados foram afetados, principalmente o da mobilidade.
ALBUQUERQUE; COROMANO 2013	Estudo de caso	O estudo contou com um paciente da USJT em parceria com a USP. Foi avaliado a influência da hidroterapia nas alterações da Capacidade vital forçada (CVF)	Antes do programa, a CVF era de 100,7%, após a 25° sessão de hidroterapia foi de 69% e após a 49° sessão de 55,5%, mesmo com a queda da CVF esperada devido a progressão da doença, não houve relato de desconforto respiratório por parte do paciente durante as sessões de hidroterapia.
MARINHO JUNIOR et al, 2013	Estudo qualitativo	Participou da pesquisa um caso do Hospital de Base de São José do Rio Preto-SP. Observou-se o efeito da FNP no tratamento da ELA.	O estudo mostrou que a FNP proporcionou melhora da função motora e respiratória, além de melhora na qualidade de vida do paciente, graças a motivação gerada pelos resultados obtidos.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

BANDEIRA et al, 2010	Estudo de caso descritivo	Participaram do estudo 16 pacientes em regime de atendimento domiciliar de ambos os sexos, com idade entre 39 e 80 anos. Avaliou-se a qualidade de vida através do Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica ALSAQ-40/BR.	Os dados coletados após a aplicação da escala ALSQ-40/BR, avaliaram os domínios de mobilidade, AVD's, alimentação e deglutição, comunicação e aspectos emocionais, observou-se que todos os domínios foram afetados com a progressão da doença, porém o mais afetado foi o domínio de mobilidade e curiosamente o menos afetado foi o domínio emocional.
XAVIER et al, 2010	Estudo clínico	Dois pacientes da universidade federal de São Paulo-SP (UNIFESP). O estudo utilizou a hidroterapia como proposta terapêutica.	Não houve grande mudança no domínio da funcionalidade, porém o paciente I teve diminuição do score de dor de três para um, mantendo o score nove de fadiga. O paciente II teve diminuição do score de dor de cinco para um e de fadiga de 44 para 32.
MARTINS; DA ROSA, 2008	Estudo de Caso	A pesquisa contou com um paciente da UniSul. Foi aplicado o método Halliwick como instrumento da pesquisa	O estudo mostrou que a aplicação do método Halliwick proporcionou a paciente uma pequena melhora se referindo a escala de gravidade da ELA e uma melhora de 15 % do equilíbrio baseado na Escala de Berg.
SOARES et al, 2008	Estudo de Caso	Foi estudado o caso de um Paciente da Clínica Escola da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). O método utilizado foi a FNP	As técnicas de FNP, através de alongamentos passivos prolongados, exercícios para coordenação motora fina e exercícios respiratórios, apontaram para uma melhora da coordenação motora, diminuição dos sintomas mais graves, prevenção de perda funcional e melhora do estado

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

			emocional.
FELGUEIRAS et al, 2006	Estudo de Caso	O estudo contou com 66 pacientes do Hospital Garcia de Orta – EPE. Foi usado o método de aplicação da Ventilação não invasiva (VNI).	Observou-se uma melhora das trocas gasosas após 48 horas de uso da Ventilação não invasiva (VNI) em 40 pacientes, sendo 27 com diagnóstico de DPOC, cinco com Pneumonia, cinco com insuficiência cardíaca (IC), dois com Síndrome Pós-Extubação (SPE), um com Síndrome de Pickwick, um com Cifoescoliose e um com ELA.

Fonte: produzido pelo autor

O levantamento destes estudos tem o intuito de facilitar o entendimento a cerca das condutas fisioterapêuticas utilizadas no tratamento do paciente com ELA, bem como os benefícios específicos das técnicas citadas. Entre os estudos analisados aproximadamente 43% deles realizados através de condutas relacionadas à hidrocinesioterapia, cerca de 43% voltados para fisioterapia motora, e, 14% voltado a fisioterapia respiratória.

Um estudo sobre a eficácia da hidrocinesioterapia realizado por Xavier e colaboradores (2010) demonstrou que a terapia com exercícios ativos, ativos assistidos e passivos para região cervical, MMSS e MMII, e tronco, alguns destes exercícios realizados com auxílio de espaguete, além de alongamento global passivo com paciente deitado e exercício respiratório de imersão, associada à aplicação de massagem relaxante ao término de cada atendimento, apontou para uma melhora significativa na qualidade de vida, da funcionalidade, no ganho de força muscular, diminuição de fadiga e da dor.

O levantamento bibliográfico feito por Campos e Favero (2009) corrobora o estudo citado a cima, reforçando que os exercícios fisioterapêuticos aquáticos praticados pelos portadores de ELA trazem resultados positivos, desde que, os mesmos sejam realizados com intensidade moderada e quando o paciente não apresentar quadro de fadiga. Para Martins e Da Rosa (2008) as técnicas do método Halliwick e de controle cervical são capazes de proporcionar ao paciente alguma melhora na escala de gravidade da ELA e de equilíbrio baseados na escala de Berg.

Albuquerque e Coromano (2013) também utilizaram a hidroterapia em seu estudo. Através de técnicas de exercícios de consciência corporal e de alinhamento postural com e

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

sem efeito metacêntrico e turbulento; exercícios de facilitação neuromuscular proprioceptiva (FNP) e exercícios ativos livres para membros superiores (MMSS) respeitando os limites de velocidade suportados pelo paciente, e por fim, condicionamento respiratório oral e nasal. O estudo mostrou-se positivo, apesar da queda da capacidade vital forçada (CVF), o paciente conseguiu realizar os exercícios sem apresentar desconforto respiratório, embora não tenha sido possível observar se a queda da CVF foi decorrente da progressão da doença ou pela proposta terapêutica.

Um estudo realizado por Ferreira e colaboradores (2015) com 4 pacientes do sexo masculino, que teve como critério de inclusão o diagnóstico de ELA definida, provável, possível ou suspeita descritos pelo El Escorial. O estudo teve como objetivo avaliar a eficácia da intervenção fisioterapêutica através da cinesioterapia. Os resultados mostraram que a técnica de mobilização articular e alongamentos passivos dos membros e de tronco, dissociação de cinturas, mudanças de decúbito, treino de marcha e bipedestação, exercícios respiratórios, fortalecimento muscular para MMSS e MMII, exercícios aeróbicos, ativo livre e uso do criotens foi significativo em um dos pacientes, durante os cuidados paliativos.

O estudo realizado por Facchinetti e colaboradores (2009) apontou que a prática regular de exercícios com carga e intensidade moderadas pode proporcionar uma melhora do comprometimento motor, capacidade funcional, bem como da qualidade de vida. Além disso, este estudo revela que o uso de ventilação não invasiva (VNI) no decorrer da prática de exercícios físicos conceda ao paciente uma maior tolerância na execução das atividades físicas, reduzindo as complicações relacionadas a imobilidade, sendo assim uma importante ferramenta terapêutica no atraso da progressão da doença.

Em concordância com o estudo realizado por Facchinetti e colaboradores (2009), Cascon e colaboradores (2008) revelam que a prática de atividade física possibilita efeitos benéficos para a qualidade de vida dos pacientes de ELA regredindo o processo evolutivo da doença.

Segundo Orsini e colaboradores (2009), não existe estudos que comprovem a influência de exercícios para ganho de força em pacientes com ELA, porém eles relatam que o fisioterapeuta deve utilizar exercícios de intensidade submáxima com objetivo de atenuar o déficit de força, levando em consideração a prevenção do over use da musculatura e também da atrofia por desuso da mesma.

Marinho e colaboradores (2013) realizaram um estudo qualitativo baseado no relato de caso de um homem de 50 anos de idade, elaboraram um protocolo de intervenção com duração de 12 semanas, sendo duas sessões semanais com duração de 40 minutos cada. Foi aplicado o método de FNP, focando na melhora motora e respiratória. O estudo mostrou

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

que a FNP direcionada para parte motora e respiratória, com manobra esternal, costal e diafragmática, utilizando comando verbal em toda a execução dos exercícios, utilizadas também, as técnicas de padrão motor de flexão e extensão bilateral para MMSS e MMII. Os resultados se mostraram positivos para as duas funções, e conseqüentemente, da qualidade de vida e do estado emocional do paciente.

Concordando com o estudo de Marinho e colaboradores (2013), o relato de caso de um paciente no estágio inicial da doença na Clínica Escola de Fisioterapia da Universidade Federal da Paraíba feito por Soares e colaboradores (2008) tendo como principal objetivo apontar os benefícios da fisioterapia no retardo dos sintomas da doença. Para isso o paciente foi submetido a um protocolo de atendimento de três vezes semanais com duração de 50 minutos cada intervenção, durante o atendimento foi observado que a FNP trouxe resultados significativos na melhora da coordenação motora, além de melhora da auto-estima, manutenção da força muscular e prevenção de perda da funcionalidade, retardando as perdas funcionais mais graves provocadas pelo avanço do quadro clínico da ELA.

No tratamento paliativo das comorbidades respiratórias causadas pela progressão da doença foi analisado o estudo feito por Felgueiras e colaboradores (2006), onde foi avaliado o uso de ventilação não invasiva (VNI) em 66 doentes submetidos a um programa de intervenção com o uso de VNI, dos 66 pacientes estudados no Hospital Garcia de Orta 53% eram do sexo masculino e 47% do sexo feminino, 33 pacientes portadores de Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC), 4 de síndrome de Pickwick, um de cifoescoliose, um caso de ELA, seis da síndrome de pós extubação, 12 de pneumonia e nove de insuficiência cardíaca. Este estudo mostrou que, através do uso de ventilador BiPAP foi possível observar melhora das trocas gasosas após 48 horas de uso, dos pacientes com Insuficiência Respiratória Crônica Agudizada, entre eles um portador de ELA.

Outra pesquisa que aponta a eficácia da VNI no tratamento da ELA foi realizado por Presto e colaboradores (2009). O presente estudo mostrou que, apesar de ser um cuidado paliativo, a sua implementação no protocolo de conduta de fisioterapia respiratória no portador da ELA pode melhorar em alguns casos a qualidade de vida e aumento da sobrevida em mais de 12 meses dos pacientes com disfunção respiratória, por ser de extrema importância naqueles pacientes que possuem grande acúmulo de secreção e tosse ineficaz. Contudo, ainda se faz necessário o aumento de estudos comprovando essa teoria.

Bandeira e colaboradores (2010) avaliaram a QV dos portadores de ELA em Brasília. A pesquisa observou 16 pacientes, 13 homens e 3 mulheres, com idade entre 39 e 80 anos, submetidos a internação domiciliar, durante um ano. Foram incluídos os casos com diagnóstico comprovado de ELA, com cognição preservada e interesse em participar da pesquisa. Para avaliar a QV dos portadores de ELA foi usado o Questionário de

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSQ-40/BR) onde foram observados os cinco domínios afetados pela doença, sendo o mais afetado, o domínio da mobilidade atingindo a média de 98 pontos, e o menos afetado o domínio emocional atingindo 35 pontos. Deste modo fica claro que a QV dos portadores de ELA sofre um grande declínio com a progressão da doença.

Silva e colaboradores (2014) também avaliaram a independência funcional e a QV dos pacientes de ambos os sexos com ELA, assistidos pelo Hospital Universitário Onofre Lopes-HUOL em Natal-RN, de setembro de 2010 a abril de 2011. O instrumento para avaliar a independência funcional foi a escala MIF e para avaliar a QV foi o ALSQ-40/BR. A aplicação da MIF se deteve a parte motora, nas áreas: cuidados pessoais, controle de esfíncteres, mobilidade e locomoção, com escore mínimo de 13 pontos e máximo de 91. Os resultados apontaram que os pacientes já apresentavam dependência para a realização das AVD'S, visto que a pontuação dos homens foi de 65,5 ± 20,67 e das mulheres 64,2 ± 20,67 pontos. Corroborando com o estudo de Bandeira e colaboradores (2010) os dados coletados da aplicação do ALSQ-40/BR apontaram maior comprometimento da mobilidade com score de 53,7 e menor comprometimento do domínio emocional com score de 33,7.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Trata-se de uma implacável e rara doença, de progressão rápida e que deixa o seu portador incapaz de realizar suas funções gerais de forma efetiva, rebaixando sua expectativa e qualidade de vida em pouco tempo. A ELA, embora seja uma enfermidade debilitante, ainda não possui um protocolo focado na prevenção das comorbidades e nos cuidados paliativos. Ao contrário, estudos robustos e relevantes com estes pacientes e voltados para essa premissa ainda são escassos.

Entre os poucos estudos utilizados nesta pesquisa foi possível observar, através das informações colhidas, que as técnicas fisioterapêuticas se mostraram eficientes no tratamento da ELA, por serem voltadas para a otimização motora, como por exemplo, os exercícios de cinesioterapia e a facilitação neuromuscular proprioceptiva, sendo estes responsáveis pela melhora e preservação da amplitude de movimento (ADM), aumento da função motora e respiratória, bem como da qualidade de vida e do estado emocional do paciente.

Percebemos também a importância da atuação do profissional de enfermagem, diante dos cuidados necessários para proporcionar uma assistência com qualidade ao

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

paciente através do contato direto como realização de exame físico e intervenções pelos diagnósticos de enfermagem. Foi possível observar à importância do cuidado humanizado que leva em consideração as necessidades singulares do paciente como um todo, que nessa situação, necessita de cuidados e interferências continuas.

Além disto, fica nítido que a qualidade de vida dos portadores de ELA tem um declínio com a evolução da doença, que é rápida e progressiva, e que estes se adaptam às suas limitações valorizando o que ainda lhes é preservado dentro desse contexto. Fica claro que é imprescindível o cuidado psicológico com o paciente de ELA, pois tudo é incerto e o que se deve propor, depois do diagnóstico é o planejamento de intervenção para auxiliar o paciente de acordo com o desenvolvimento da doença, tentando dessa forma fazer com que as limitações não fiquem tão nítidas ao paciente causando assim a baixa autoestima.

Desse modo, é importante que o profissional de saúde saiba olhar o individuo na sua totalidade, para o seu completo bem-estar físico, emocional, social, familiar e outros por meio de uma assistência multidisciplinar.

REFERÊNCIAS

ALBUQUERQUE, P. S.; CAROMANO, F. A. Efeitos da Hidroterapia na Capacidade Vital Forçada de Paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 3, n. 21, p. 388-391, 2013.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. Manual de esclerose lateral amiotrófica. São Paulo, p.26, 2013.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. Cartilha de Atualização [monografia na Internet]. São Paulo: ABRELA; 2008. Disponível em: http://www.abrela.org.br/PDF/primeiro_manual.pdf

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. XV simpósio internacional em esclerose lateral amiotrófica e outras

doenças do neurônio motor: 2 a 4 de dezembro de 2004. Filadélfia – EUA, 2004.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

ANTONELLI, M., PENNISI, M. A., & MONTINI, L. Clinical review: Noninvasive ventilation in the clinical setting–experience from the past 10 years. Critical Care, v. 9, n. 1, p. 98, 2004.

BANDEIRA, F. M., QUADROS, N. N. C. L., ALMEIDA, K. J. Q. D., CALDEIRA, R. D. M. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. Rev Neurocienc, v. 18, n. 2, p. 133-38, 2010.

BEGHI, E.; LOGROSCINO, G.; CHIÒ, A.; HARDIMAN, O.; MITCHELL, D.; SWINGLER, R.; TRAYNOR, B. J.; EURALS CONSORTIUM. The epidemiology of ALS and the role of population-based registries. Biochimica et Biophysica Acta (BBA)-Molecular Basis of Disease, v. 1762, n. 11, p. 1150-1157, 2006.

BORGES, C. F. Dependência e morte da "mãe de família": a solidariedade familiar e comunitária nos cuidados com a paciente de esclerose lateral amiotrófica. Psicologia em Estudo, v. 8, n. especial, 2003.

BROOKS, B. R., MILLER, R. G., SWASH, M., MUNSAT, T. L. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders, v. 1, n. 5, p. 293-299, 2000.

CAMELIER, A.; ROSA, F; JONES, P.; JARDIM, J. R.Validation of the Airways Questionnaire 20-AQ20 in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) in Brazil. Jornal de Pneumologia, v. 29, n. 1, p. 28-35, 2003.

CAMPOS, T.S.P.; FAVEIRO, F.M. Exercícios aquáticos e em solo para pacientes com esclerose lateral amiotró- fica. Revista Neurociências, v. 2, n. 17, p. 170-177, 2009.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

CASCON, R.; ORSINI, M.; LEITE, M. A.; MELLO, M. P.; FREITAS, M.; NASCIMENTO, O. Exercícios de Força na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): Atualização. Revista Neurociências. v.18, n.1, p.116-121, 2008.

CORSO, Nair Assunta Antônia et al . Sistematização da Assistência de Enfermagem para acompanhamento ambulatorial de pacientes com esclerose múltipla. Rev. esc. enferm. USP, São Paulo , v. 47, n. 3, p. 750-755, June 2013 . Available from http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0080-62342013000300750&lng=en&nrm=iso access on 26 Dec. 2017.

COSMO, C. S. A., LUCENA, R. D. C. S. D., SENA, E. P. D. Aspectos clínicos determinantes da capacidade funcional na Esclerose Lateral Amiotrófica. Revista de Ciências Médicas e Biológicas. Salvador, v.11, n.2, p.134-139, 2010.

CONSELHO FEDERAL DE ENFERMAGEM (COFEN), Resolução358\2009 Dispõe sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem e a implementação do Processo de Enfermagem. Diario oficial. Brasília-DF, 15 de outubro de 2009. Disponível em: < http://www.cofen.gov.br/resoluo-cofen-3582009_4384.html> Acesso em 23 mar 2016.

COUTO CB. O paciente oculto: revelando as consequências que o cuidar de um paciente portador de esclerose lateral amiotrófica promove na vida do cuidador familiar. Tese. Rio de Janeiro: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 2004, 226p.

DAL BELLO-HAAS V, FLORENCE JM, KRIVICKAS LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev;Apr, v.16, n.2, 2008.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

DE CARVALHO, L. C.; DE OLIVA, T. M. M. Nursing care systematization to the patient with amyotrophic lateral sclerosis: case report. Revista de enfermagem UFPE on line-ISSN: 1981-8963, v. 6, n. 12, p. 3009-3016, 2012.

DELISA, J. A.; GANS, B. M. Tratado de medicina de reabilitação: princípios e prática. Vol. 2. São Paulo: Manole, 2002.

DURÁN, M. A. Fisioterapia motora na esclerose lateral amiotrófica. Anais do V Simpósio Brasileiro de DNM/ELA "Esclerose Lateral Amiotrófica: sua manifestação no Brasil." p. 65, 2006.

FACCHINETTI, L. D.; ORSINI, M.; LIMA, M. A. S. D. Os riscos do exercício excessivo na esclerose lateral amiotrófica: atualização da literatura. Rev Bras Neurol, v. 45, n. 3, p. 33-8, 2009.

FELGUEIRAS, J., LOHMANN, C., DELERUE, F., & BARATA, J. Ventilação não invasiva numa unidade de cuidados intermédios. Rev Med Interna, v.13, n. 21, p. 73-8, 2006.

FERREIRA, T. B.; SILVA, N. P. O.; JULINE, L.; DA COSTA CAVALCANTI, A. Fisioterapia motora na Esclerose Lateral Amiotrófica: estudo descritivo de quatro protocolos de intervenção.Rev Neurocienc. v.23, n. 4, p. 609-616, 2015.

PALERMO, S.; DE LIMA, J. M. B.; ALVARENGA, R. P. Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica-Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. Rev Bras Neurol, v. 45, n. 2, p. 5-10, 2009.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

GOLDBERG, A. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilationa. Chest, v. 116, n. 2, p. 521, 1999.

GREVE, J. M. D. A. Tratado de medicina de reabilitação. Editora Roca, 2007.

HONORATO, E. S., MARTINS, E. F. evidências para direcionamento da intervenção fisioterapêutica nas alterações cinético-funcionais geradas pela esclerose lateral amiotrófica evidences for guiding of the physical therapeutic intervention in the kinetic-functional alterations generated by. Revista de Atenção à Saúde (antiga Rev. Bras. Ciên. Saúde), v. 6, n. 15, 2008.

HOSLER, B. A.; BROWN J. R.; ROBERT, H. Copper/zinc superoxide dismutase mutations and free radical damage in amyotrophic lateral sclerosis. Advances in neurology, v. 68, p. 41-46, 1995.

JUNIOR, E. L. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. Revista Neurociências, p. 313-318, 2012.

LIMA, S. R., GOMES, K. B. Esclerose lateral amiotrófica e o tratamento com células-tronco. Rev Bras Clin Med, v. 8, n. 6, p. 531-7, 2010.

LUI A. J.; BYL N. N. A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Phys Ther; 33:68-87, 2009.

MARTINS, D. P., DA ROSA IOP, R. Método halliwick como abordagem fisioterapêutica em uma paciente com esclerose lateral amiotrófica. Trabalho de conclusão de curso apresentado à UNISUL, 2008.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

MATOS, M. B. TUFANIN, A. T. Ventilação não invasiva na esclerose lateral amiotrófica – revisão de literatura. Trabalho de conclusão de Especialização em Fisioterapia Cardiorespiratória e UTI da Universidade Católica de Goiás, 2012.

MAYADEV, A.S.; WEISS, M.D., DISTAD, B.J., KRIVICKAS, L.S., CARTER, G.T. The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. Phys Med Rehabil Clin N Am; v.19, p.619-31, 2008.

MARRONE, C. D. Drogas com maior potencial de uso na Esclerose Lateral amiotrófica. Ver. Neurociências, v. 14, p. 73-7, 2006.

MARINHO JUNIOR, C.; DALL'AGLIO FOSS, M. H.; GONÇALVES, C.; MARTINS, M. R. I.; MAIA, T. B. Facilitação neuromuscular proprioceptiva na Esclerose Lateral Amiotrófica. Fisioterapia & Saúde Funcional, v. 2, n. 1, p. 69-74, 2013.

MELLO, M. P. et al. O paciente oculto: qualidade de vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica. Revista Brasileira de Neurologia, Rio de Janeiro, v. 45, n. 4, p. 5-16, 2009.

MINISTÉRIO DA SAÚDE: secretaria de atenção básica á saúde. PORTARIA Nº 496, 2009.

NORDON, D. G.; ESPÓSITO, S. B. Atualização em esclerose lateral amiotrófica. Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba. ISSN eletrônico 1984-4840, v. 11, n. 2, p. 1-3, 2009.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

ORSINI, M.; FREITAS, M. R. G.; MELLO, M. P.; ANTONIOLI, R. S.; REIS, J. P. B.; NASCIMENTO, O. J. M. Reabilitação física na esclerose lateral amiotrófica. Rev Neurocienc, v. 17, n. 1, p. 30-6, 2009.

PANISSET, J. D. Á. Perfil populacional e qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA). Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas); Universidade de Brasília, Brasília, 2014.

PAOLETTI, P., BELLONE, C.; ZHOU, Q. NMDA receptor subunit diversity: impact on receptor properties, synaptic plasticity and disease. Nature Reviews. Neuroscience, v. 14, n. 6, p. 383, 2013.

PAVAN, K.; MARANGONI, B. E.; ZINEZZI, M. O.; SCHMIDT, K. B.; OLIVEIRA, B. C.; BUAINAIN, R. P.; FERRAZ, M. E. R.; LIANZA, S. Adaptação transcultural do questionário de avaliação da esclerose lateral amiotrófica (ALSAQ-40) na cultura e linguagem brasileira. Med. reabil, p. 73-76, 2007.

PEREIRA, R. D. B. Epidemiologia: ELA no mundo. Revista Neurociências, São Paulo, v. 14, n. 2, p. 9-13, 2006.

PRESTO, B.; ORSINI, M.; PRESTO, L. D.; CALHEIROS, M.; DE FREITAS, M. R.; MELLO, M. P.; REIS, C. H. M.; NASCIMENTO, O. J. Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. 2009.

QUALITY STANDARDS SUBCOMMITTEE OF THE AMERICAN ACADEMY OF NEUROLOGY. Practice advisory on the treatment of amyotrophic lateral sclerosis with riluzole: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology, v. 49, n. 3, p. 657-659, 1997.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

RADUNOVIC A.; MITSUMOTO H.; LEIGH PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol; v.6, p. 913-25, 2007.

RIBERTO, M., MIYAZAKI, M. H., JUCÁ, S. S., SAKAMOTO, H., PINTO, P. P. N., BATTISTELLA, L. R. Validação da versão brasileira da Medida de Independência Funcional. Acta fisiátrica, v. 11, n. 2, p. 72-76, 2016.

ROBERT, D.; ARGAUD, L. Clinical review: long-term noninvasive ventilation. Critical Care, v. 11, n. 2, p. 210, 2007.

RODRIGUES, G.; WINCK, J. C.; SILVEIRA, F.; ALMEIDA, J. Avaliação sociológica de doentes com esclerose lateral amiotrófica. Revista Portuguesa de Pneumologia, v. 8, n. 6, p. 645-653, 2002.

ROWLAND, L. P.; SHNEIDER, N. A. Amyotrophic lateral sclerosis. New England Journal of Medicine, v. 344, n. 22, p. 1688-1700, 2001.

RUSSEL J. A. Aspectos gerais da Doença do Neurônio Motor. In: Jones Jr. HR. Neurologia de Netter. Porto Alegre, RS: Artmed; p. 792-804, 2005.

SILVA, N. P. O.; DO NASCIMENTO, L. J.; MARTINS, S.; FERREIRA, T. B.; DA COSTA, F. A. C. Correlação entre independência funcional e qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica/Correlation between functional independence and quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar, v. 22, n. 3, 2014.

SILVA, Elisama Gomes Correia et al . O conhecimento do enfermeiro sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem: da teoria à prática. Rev. esc. enferm. USP, São Paulo , v. 45, n. 6, p. 1380-1386, dez. 2011 . Disponível em

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S008062342011000600015&lng=pt&nrm=iso .acessos em 26 dez. 2017. http://dx.doi.org/10.1590/S0080-62342011000600015

SOARES, D. D. A., TRÓCOLI, C. L., CAVALCANTI, K. V. M., MOREIRA, K. L. D. A. F. Intervenção fisioterapêutica na fase inicial da esclerose lateral amiotrófica. Fisioter. Bras, v. 9, n. 1, p. 49-52, 2008.

TAYLOR, D., PROCTER, M. The literature review: A few tips on conducting it. University of Toronto Writing Support Site. 2008

THOMAS, M.; FAST, A.; BACH, J. Reabilitação de pacientes com doenças da unidade motora. Delisa J. Tratado de medicina de reabilitação. São Paulo: Manole, p. 1631-1632, 2002.

TRAYNOR B.J., ALEXANDER M., CORR B., FROST E., HARDIMAN O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry; 74:1258-61, 2003.

VAN DEN BERG J. P., KALMIJN S.; LINDEMAN E.; VELDINK J.H.; VISSER M.; VAN DER GRAAFF, M.M.L. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology; 65:1264-67, 2005.

WIJESEKERA L.C., LEIGH P.N. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis; v.4, p.1-22, 2009.

XAVIER, A. C.; CHAVES, T. M.; SILVA, R. H.; LABRONICI, D. D.; CUNHA, M. C. B.; SOUZA, A.; OLIVEIRA, B. Hidrocinesioterapia para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): relato de caso. Rev Neurocienc; v.18, n.1, p.55-59 2010.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

XEREZ, D. R. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. Acta fisiátrica, v. 15, n. 3, p. 182-188, 2008.