



**UNIVERSIDADE FERNANDO PESSOA**

**FCS/ESS**

**LICENCIATURA EM FISIOTERAPIA**

**PROJECTO E ESTÁGIO PROFISSIONALIZANTE II**

Ano Letivo 2018/2019

**Os efeitos do exercício terapêutico em pacientes com  
Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão Bibliográfica**

João Daniel Mira Freitas nº29765  
Estudante de Fisioterapia  
Escola Superior de Saúde - UFP  
[29765@ufp.edu.pt](mailto:29765@ufp.edu.pt)

Ana Vasco  
Professora auxiliar  
Escola Superior de Saúde - UFP  
[avasco@ufp.edu.pt](mailto:avasco@ufp.edu.pt)

Porto, Julho de 2019

## Resumo

**Introdução:** A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), é uma doença rara, neurodegenerativa progressiva, que afeta o sistema nervoso e acarreta paralisia motora irreversível que tem como principais disfunções físicas a falta de destreza manual, disartria e disfagia e alterações psicológicas como a depressão. A fisioterapia tem como foco o tratamento dos sintomas e a maximização da função permitindo que os pacientes tenham uma maior esperança média de vida com qualidade. **Objetivo:** O presente estudo tem como objetivo avaliar os efeitos do exercício terapêutico em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). **Metodologia:** Pesquisa computadorizada nas bases de dados *PubMed e PEDro*, para identificar estudos randomizados controlados que avaliem os efeitos do exercício terapêutico em pacientes com ELA. **Resultados:** Nesta revisão foram incluídos 5 estudos randomizados controlados com 248 pacientes, com a classificação metodológica média de 5,6 na escala de *Physiotherapy Evidence Database (PEDro)*. **Conclusão:** O exercício terapêutico contribui para reduzir significativamente a deterioração motora, a fadiga, o atraso da progressão da doença, e melhorar a força muscular, a função respiratória e a qualidade de vida dos pacientes com ELA. **Palavras-chave:** “*Amyotrophic Lateral Sclerosis*” AND “*Physical therapy*” OR “*Exercise therapy*”.

## Abstract

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a rare, progressive neurodegenerative disease that affects the nervous system and causes irreversible motor paralysis. Physical therapy focuses on treating symptoms and maximizing function allowing patients to have a higher quality life expectancy. **Objective:** This study aims to evaluate the effects of therapeutic exercise in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). **Methodology:** Computerized search in the *PubMed and PEDro*, databases to identify randomized controlled trials evaluating the effects of therapeutic exercise on patients with ALS. **Results:** This review included 5 randomized controlled trials with 248 patients, with a mean methodological rating of 5.6 on the *Physiotherapy Evidence Database (PEDro)* scale. **Conclusion:** Therapeutic exercise contributes to significantly reduce motor deterioration, fatigue, delayed disease progression, and improve muscle strength, respiratory function, and quality of life in patients with ALS. **Key words:** “*Amyotrophic Lateral Sclerosis*” AND “*Physical therapy*” OR “*Exercise therapy*”.

## Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma perturbação neurodegenerativa progressiva fatal que afeta os neurónios motores da medula espinhal, do tronco encefálico e do córtex motor (Groenestijn, et al., 2011). A ELA é considerada uma doença rara com incidência de 2 a 3 por 100.000 indivíduos na Europa e 0,7 a 0,8 por 100.000 indivíduos na Ásia (Mathis, et al., 2019).

A idade, em média do início da ELA é de 55 anos, e os pacientes morrem em média dentro de 3 anos após o início dos sintomas, geralmente devido a perda progressiva dos músculos respiratórios, levando à insuficiência respiratória. A perda do neurónio motor inferior (atrofia, fasciculações, fraqueza muscular) e perda motora dos neurónios superiores (espasticidade, reflexos patológicos) são sintomas mais frequentemente presentes nos estádios iniciais da doença, que podem variar de pessoa para pessoa. A maioria dos pacientes apresenta inicialmente fraqueza focal assimétrica progressiva das extremidades superiores e inferiores, como por exemplo, a falta de destreza e preensão manual, a tendência para tropeçar (80%), ou sintomas bulbares, como por exemplo, disartria e disfagia (20%) (Groenestijn, et al., 2011).

As quedas podem levar a efeitos negativos na saúde e a um aumento dos custos com assistência médica para qualquer indivíduo. No entanto, os efeitos podem ser mais devastadores para alguém diagnosticado com ELA. Resultados adversos associados com quedas podem resultar em lesões, internamento hospitalar, perda de independência funcional, inatividade, prematura admissão em lares de idosos, morbidade e mortalidade (Schell, et al., 2019).

Um descondicionamento cardiovascular sobreposto à fraqueza física generalizada causada pela própria ELA, são problemas consequentes ao declínio da atividade física. Se a atividade continuar a ser muito reduzida, um descondicionamento adicional pode desenvolver-se em rigidez muscular e articular que pode levar a contraturas musculares e dor. Consequentemente, todos estes aspetos dificultam as atividades de vida diária. Os pacientes com ELA devido ao seu prognóstico são frequentemente afetados por profundas alterações psicológicas. A maioria dos pacientes narra, não apenas problemas físicos, mas também psicológicos sendo os mais comuns a depressão e desesperança (Groenestijn, et al., 2011).

O único fármaco atualmente autorizado para o tratamento da ELA é o riluzol, um agente antitritotóxico que inibe a liberação de glutamato e que melhora a sobrevida do paciente entre 3 a 6 meses, daí, ainda não existir cura para a ELA (Lunetta, et al., 2015).

Quando não é possível utilizar um marcador biológico estabelecido, o diagnóstico de ELA é principalmente clínico. A ELA esporádica é considerada uma doença genética complexa, na qual fatores genéticos e ambientais se combinam para aumentar o risco de doença. A ELA familiar (ELAF) (genética), está presente em 5% dos casos, com um padrão de hereditariedade mendeliana. O fenótipo clínico da ELAF é semelhante ao da forma esporádica da doença. Pelo menos 13 genes foram associados à ELAF, representando 30% dos casos familiares (Groenestijn, et al., 2011).

É de extrema importância a identificação e avaliação da dor em pacientes com ELA. A dor tem efeitos maléficos profundos na qualidade de vida destes pacientes e nos seus cuidadores. Diferentes tipos de dor podem surgir de diferentes causas subjacentes. As dores mecânicas podem causar as dores primárias; já a dor neuropática pode surgir do comprometimento das vias somatossensoriais, enquanto que as causas secundárias de dor dão-se devido aos efeitos de dano tecidual que são essencialmente nociceptivas. Estas dores e respetivas causas ajudam a tentar compreender a fisiopatologia da dor na ELA (Chiò, et al., 2012).

A fisioterapia é uma especialidade profissional clínica fundamental, na equipa multidisciplinar na patologia da ELA e está bem fundamentada nos conceitos de reabilitação e vida ativa. Apesar da falta de cura e da rápida progressão da doença, a fisioterapia intervém nas necessidades e objetivos do indivíduo com o foco no tratamento dos sintomas e na maximização da função, permitindo que os pacientes tenham uma maior esperança média de vida com qualidade (Dal Bello-Haas, 2018). Face ao exposto, o objetivo desta revisão bibliográfica é avaliar os efeitos do exercício terapêutico em pacientes com a ELA.

## Metodologia

Para a realização desta revisão bibliográfica foi efetuada uma pesquisa computadorizada nas bases de dados *Pubmed* e *PEDro* procurando artigos que abordassem a influência do exercício terapêutico na Esclerose Lateral Amiotrófica. As palavras-chave utilizadas na base de dados foram: “*Amyotrophic Lateral Sclerosis*”, “*Physical therapy*”, “*Exercise therapy*”, “*Rehabilitation*”, combinadas entre si, utilizando o operador de lógica “*AND*” e “*OR*”.

**CrITÉRIOS de inclusão:** 1) estudos randomizados controlados, 2) ensaios clínicos publicados nos últimos 10 anos com texto na íntegra, 3) participantes com diagnóstico de ELA, 4) estudos com classificação na escala PEDro igual ou superior a 5, 5) artigos publicados em Inglês.

**CrITÉRIOS de exclusão:** 1) estudos de caso ou revisões da literatura, 2) estudos duplicados, 3) artigos sem livre acesso, 4) artigos cujo título e resumo não estavam de acordo com os objetivos deste trabalho.

A estratégia de pesquisa, e posterior exclusão de estudos, encontra-se representada no fluxograma de *PRISMA* na Figura 1.

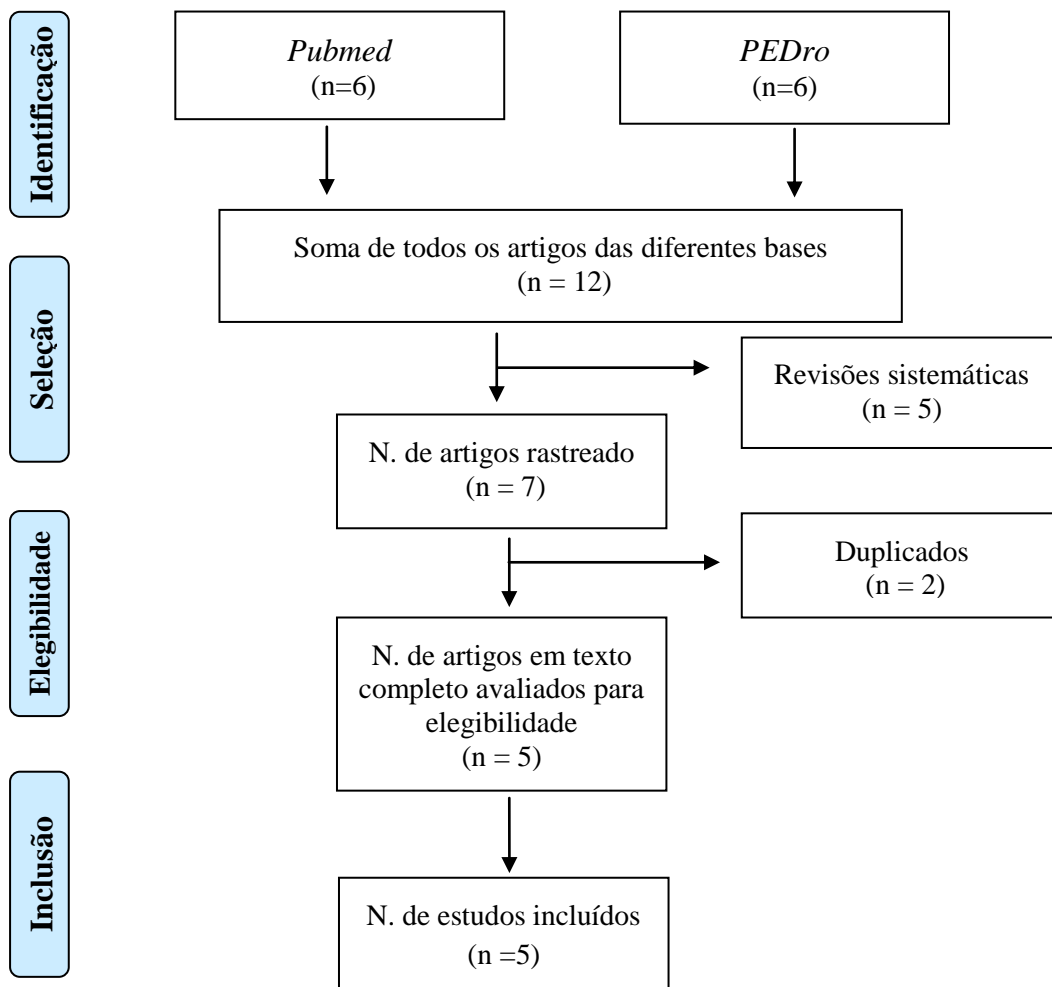


Figura 1 – Fluxograma representativo da seleção dos artigos

## Resultados

Na pesquisa inicial foram encontrados 12 artigos, sendo que 5 preencheram na totalidade os critérios de inclusão deste estudo. A qualidade dos artigos selecionados foi identificada pela escala de *PEDro*, na qual houve uma média de classificação metodológica de 5,6/10 dos artigos incluídos (Tabela 1).

**Tabela 1** – Qualidade metodológica dos estudos randomizados controlados incluídos na revisão segundo a escala de *PEDro*

<b>Autor(es) (ano)</b>	<b>Pontuação consoante a escala de PEDro</b>
Merico et al. (2018)	5/10
Clawson et al. (2017)	5/10
Lunetta et al. (2015)	5/10
van Groenestijn et al. (2019)	6/10
Pinto, Swash e Carvalho (2012)	7/10

Na Tabela 2 estão descritos os estudos analisados, com os seguintes parâmetros: Autor/Ano, Tipo de estudo, Amostra, Objetivo, Protocolo de intervenção, Instrumentos de avaliação e resultados.

**Tabela 2** – Resumo dos artigos incluídos na revisão

<b>Autores (Ano) Tipo de estudo</b>	<b>Amostra</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Protocolo de intervenção</b>	<b>Instrumentos de avaliação</b>	<b>Resultados</b>
Pinto, Swash e Carvalho, (2012) <b>RCT</b>	N=26 ♀(n=8) ♂(n=18)  <b>GE:</b> Protocolo <b>IMT</b> ativo com recurso a <i>Threshold-IMT</i> (n=13) ♀(n=6) ♂(n=7)  <b>GC:</b> Treino placebo + <b>IMT</b> (n=13) ♀(n=2) ♂(n=11)  Idades: 18-75 anos	Estudar o potencial efeito de exercícios respiratórios numa população com <b>ELA</b> .	<b>Duração:</b> 8 meses.  <b>GE:</b> Uso do <i>Threshold-IMT</i> com carga máxima de 30-40% da força muscular respiratória. 8 meses, 2x/dia (10min).  <b>GC:</b> 4 primeiros meses de treino placebo, com o uso do <i>Threshold-IMT</i> com a menor carga possível (9cmH <sub>2</sub> O). 2x/dia. 4 últimos meses de <b>IMT</b> com carga máxima de 30-40% da força muscular respiratória. 2x/dia.  <b>Avaliações:</b> T0 (início); T1 (4 meses); T2 (8 meses).	Medidas de resultado (instrumento): 1) <b>ALSFRS</b> ; 2) <b>EQ-5D</b> ; 3) <b>FIM</b> ; 4) <b>FSS</b> ; 5) <b>Borg Scale</b> .	Os resultados referentes à análise entre grupos demonstraram que não houve diferenças significativas nos seguintes parâmetros: <b>GE:</b> <b>ALSFRS</b> (p=0.445); <b>EQ-5D</b> (p=0.421); <b>FIM</b> (p=0.316); <b>FSS</b> (p=0.25); <b>Borg</b> (p=0.802).  <b>GC:</b> <b>ALSFRS</b> (p=0.566); <b>EQ-5D</b> (p=0.93); <b>FIM</b> (p=0.92); <b>FSS</b> (p=0.121); <b>Borg</b> (p=0.331).
Lunetta et al., (2015) <b>RCT</b>	N=60 ♀(n=22) ♂(n=38)  <b>GE:</b> Protocolo <b>SMEP</b> (n=30) ♀(n=9) ♂(n=21)  <b>GC:</b> Programa <b>UCP</b> (n=30) ♀(n=13) ♂(n=17)  Idades: 18-75 anos	Avaliar os efeitos do <b>SMEP</b> e do <b>UCP</b> em pacientes com <b>ELA</b> .	<b>Duração:</b> 6 meses.  <b>GE1:</b> Exercícios ativos contra a gravidade + cicloergómetro (20min). <b>GE2:</b> Exercícios ativos contra a gravidade (20min). <b>GE3:</b> Exercícios passivos com movimentos de extensão-flexão (20min). 6 meses, 2 semanas/mês, sendo que, nessas 2 semanas é diariamente.  <b>GC:</b> Exercícios passivos 6 meses, 2 dias por semana (20min).  <b>Avaliações:</b> T0 (início); T60 (aos 2 meses); T120(aos 4 meses); T180 (aos 6 meses); T360 (follow-up aos 12 meses).	Medidas de resultado (instrumento): 1) <b>ALSFRS-R</b> ; 2) <b>FVC%</b> ; 3) <b>MGQoL</b> .	Os resultados referentes à análise entre grupos demonstraram diferenças significativas nos seguintes parâmetros: <b>GE:</b> <b>ALSFRS-R</b> (p=0.0298); <b>MGQoL</b> (p=0.0479)  <b>GC:</b> Não se verificaram alterações significativas.
<b>Legenda:</b> <b>RCT</b> -Estudo Randomizado Controlado; <b>GE</b> -Grupo Experimental; <b>SMEP</b> -Programas de Exercícios Estritamente Monitorizados; <b>GC</b> -Grupo de Controlo; <b>UCP</b> -Programa de Cuidados Usuais; <b>ELA</b> -Esclerose Lateral Amiotrófica; <b>GE1</b> -Grupo Experimental 1; <b>GE2</b> -Grupo Experimental 2; <b>GE3</b> -Grupo Experimental 3; <b>ALSFRS-R</b> -Escala de Avaliação Funcional Revista da ELA; <b>FVC%</b> -Porcentagem de Capacidade Vital Forçada; <b>MGQoL</b> -Questionário Qualidade de Vida McGill.; <b>IMT</b> -Treino Muscular Inspiratório; <b>EQ-5D</b> -Qualidade de vida; <b>FIM</b> -Medida de Independência Funcional; <b>FSS</b> -Escala da Gravidade da Fadiga.					

**Tabela 2 – (continuação) Resumo dos artigos incluídos na revisão**

<b>Autores (Ano) Tipo de estudo</b>	<b>Amostra</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Protocolo de intervenção</b>	<b>Instrumentos de avaliação</b>	<b>Resultados</b>
Clawson et al. (2017) <b>RCT</b>	N=59 ♀(n=20) ♂(n=39)  <b>G1:</b> Exercícios resistência (n=18) ♀(n=9) ♂(n=9)  <b>G2:</b> Exercícios de endurance (n=20) ♀(n=5) ♂(n=15)  <b>G3:</b> Exercícios de <b>SROM</b> (n=21) ♀(n=15) ♂(n=6)	Avaliar a adequação individual das cargas aplicadas e respetiva tolerância dos exercícios de resistência, endurance e <b>SROM</b> em pacientes com <b>ELA</b> .	<b>Duração:</b> 6 meses.  <b>G1:</b> Braçadeiras com pesos para braços e pernas com evolução de 1 <b>RM</b> .  <b>G2:</b> Pedaleira para <b>MS</b> e <b>MI</b> ajustado à <b>FC</b> desejada (3 dias/semana).  <b>G3:</b> Alongamentos passivos com ajuda de um acompanhante (3 dias/semana).  <b>Avaliações:</b> T0 (início); T1 (3 meses); T2 (6 meses).	Medidas de resultado (instrumento): 1) <b>ALSFRS-R</b> ; 2) <b>ASS</b> ; 3) <b>ALSQoL</b> .	Não foi possível demonstrar uma melhoria para a <b>ALSFRS-R</b> e <b>ALSQoL</b> . O grupo melhor tolerado foi o <b>G2</b> em T1 (p=0,01) e em T2 (p=0,04).
Merico et al. (2018) <b>RCT</b>	N=46 ♂(n=29) ♀(n=17)  <b>GE:</b> <b>ALS-EP</b> (n=26) ♂(n=17) ♀(n=9)  <b>GC:</b> <b>ALS-SNR</b> (n=20) ♂(n=12) ♀(n=8)	Avaliar o efeito de um programa de exercício moderado.	<b>Duração:</b> 5 semanas.  <b>GE:</b> Fortalecimento muscular + resistência aeróbica com contração isométrica submáxima + alongamento (5 semanas, diariamente de 1h). 3 reps, 30 seg descanso. Exercício aeróbico: (15 -20 min). Cicloergómetro, passadeira, ergometria.  <b>GC:</b> Alongamento + mobilização ativa + reforço muscular geral (5 semanas de 1h).  <b>Avaliações:</b> T0 (início); T1 (5semanas).	Medidas de resultado (instrumento): 1) <b>FIM</b> ; 2) <b>ALSFRS</b> ; 3) <b>MRC</b> ; 4) <b>FSS</b> .	Os resultados referentes à análise entre grupos demonstraram que houve diferenças significativas (p<0.05) nos seguintes parâmetros: <b>GE: FIM; MRC; FSS.</b>  <b>GC: FIM.</b>
<b>Legenda:</b> <b>RCT</b> -Estudo Randomizado Controlado; <b>G1</b> -Grupo Experimental 1; <b>GE2</b> -Grupo Experimental 2; <b>GE3</b> -Grupo Experimental 3; <b>GE</b> -Grupo Experimental; <b>ALS-EP</b> -Programa de Exercícios Específicos; <b>GC</b> -Grupo de Controle; <b>SROM</b> -Alongamento e Amplitude de Movimento ; <b>RM</b> -Repetição Máxima; <b>MS</b> -Membro Superior; <b>MI</b> -Membro Inferior; <b>FC</b> -Frequência Cardíaca; <b>ALSFRS-R</b> -Escala de Avaliação Funcional Revista da ELA; <b>ASS</b> -Escala de Espasticidade de Ashworth; <b>ALSQoL</b> -Escala de Qualidade de Vida da ELA; <b>ALS-SNR</b> -Tratamento Padrão de Reabilitação Neuromotora; <b>FIM</b> -Medida de Independência Funcional; <b>MRC</b> -Escala de Classificação Muscular; <b>FSS</b> -Escala da Gravidade da Fadiga;					

**Tabela 2** – (continuação) Resumo dos artigos incluídos na revisão

Autores (Ano) Tipo de estudo	Amostra	Objetivo	Protocolo de intervenção	Instrumentos de avaliação	Resultados
<p>van Groenestijn et al., (2019)</p> <p><b>RCT</b></p>	<p><b>N=57</b></p> <p>♂(n=40) ♀(n=17)</p> <p><b>GE: AET+UC</b> (n=27)</p> <p>♂(n=18) ♀(n=9)</p> <p><b>GC: UC</b> (n=30)</p> <p>♂(n=22) ♀(n=8)</p>	<p>Estudar os efeitos de <b>AET</b> na <b>HRQoL</b> específica da doença e genérica em pacientes ambulatoriais com <b>ELA</b>.</p>	<p><b>Duração:</b> 4 meses.</p> <p><b>GE:</b></p> <p><b>1º treino:</b> Exercícios aeróbios realizados em casa através do cicloergómetro e/ou <i>step</i>, com a duração de 20 a 35 minutos por sessão, 2x por semana.</p> <p><b>2º treino:</b> Sessão de treino individual num centro de reabilitação: aquecimento (5 min) + exercícios aeróbios através do cicloergómetro, <i>step</i> e passadeira (30 min) + fortalecimento muscular dos quadríceps, bíceps e tríceps (20 min) + retorno à calma (5 min)</p> <p>Sessão de 1h, 1 vez por semana. Os exercícios são repetidos 10 a 15 vezes.</p> <p><b>GC:</b> Cuidados neuropaliativos.</p> <p><b>Avaliações:</b> T0 (pré-tratamento); T1 (4 meses); T2 (3 meses após intervenção); T3 (6 meses após intervenção).</p>	<p>Medidas de resultado (instrumentos):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) <b>ALSAQ-40</b>;</li> <li>2) <b>SF-36 MCS</b>;</li> <li>3) <b>SF-36 PCS</b>;</li> <li>4) <b>ALSFRS-R</b> .</li> </ol>	<p>Os resultados referentes à análise entre grupos após os 6 meses de intervenção demonstraram que não houve diferenças significativas nos seguintes parâmetros: <b>ALSAQ-40</b> (p=0.172); <b>SF-36 MCS</b> (p=0.576); <b>SF-36 PCS</b> (p=0.263); <b>ALSFRS-R</b> (p=0,131).</p>
<p><b>Legenda:</b> <b>RCT</b>-Estudo Randomizado Controlado; <b>GE</b>- Grupo Experimental; <b>AET</b>-Terapia de Exercícios Aeróbios; <b>UC</b>-Cuidados Neuropaliativos; <b>GC</b>-Grupo de Controlo; <b>HRQoL</b>-Qualidade de Vida relacionada com a saúde reduzida e condições mínimas; <b>ELA</b>-Esclerose Lateral Amiotrófica; <b>ALSAQ-40</b>-Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica; <b>SF-36 MCS</b>-Questionário sobre a Componente Mental; <b>SF-36 PCS</b>-Questionário sobre a Componente Física; <b>ALSFRS-R</b>-Escala de Avaliação Funcional Revista da ELA.</p>					

## **Discussão**

O objetivo desta pesquisa bibliográfica foi avaliar o efeito do exercício terapêutico em pacientes com ELA.

Dos artigos avaliados se verifica que existe heterogeneidade dos artigos relativamente à amostra, objetivos, instrumentos de avaliação e resultados.

### **Dominância de gênero na ELA**

Na somatória dos estudos participaram 248 pacientes, sendo que 164 são do sexo masculino e 84 do sexo feminino, sendo esta discrepância de gênero (na ELA), comprovada pelo autor Xerez (2008). No artigo van Groenestijn et al. (2019) no GE participaram 18 pacientes do sexo masculino e 9 do sexo feminino, já no GC participaram 22 pacientes do sexo masculino e 8 do sexo feminino. No estudo Clawson et al. (2017) no grupo 1 (aplicados exercícios de resistência) participaram 9 pacientes do sexo masculino e 9 do sexo feminino, no grupo 2 (aplicados exercícios de endurance) participaram 15 pacientes do sexo masculino e 5 do sexo feminino e no grupo 3 (aplicados exercícios de alongamento e amplitude articular) participaram 15 pacientes do sexo masculino e 6 do sexo feminino; relativamente ao estudo Lunetta et al. (2015), o GE contou com 21 pacientes do sexo masculino e 9 do sexo feminino, quanto ao GC participaram 17 pacientes do sexo masculino e 13 do sexo feminino; no estudo de Pinto, Swash e Carvalho (2012), o GE contou com 7 pacientes do sexo masculino e 6 do sexo feminino, no GC participaram 11 pacientes do sexo masculino e apenas 2 do sexo feminino, por último, no estudo Merico et al. (2018), no GE participaram 17 pacientes do sexo masculino e 9 do sexo feminino e o GC contou com 12 pacientes do sexo masculino e 8 do sexo feminino.

### **Origem da Lesão**

Nos estudos verificou-se que, a origem da lesão a nível espinal manifestou-se em 191 pacientes (Pinto, Swash e Carvalho 2012; Lunetta et al., 2015; Clawson et al., 2017; Merico et al., 2018 e van Groenestijn et al., 2019) e a nível bulbar apenas 49 pacientes (Pinto, Swash e Carvalho (2012); Lunetta et al., 2015; Clawson et al., 2017; Merico et al., 2018 e van Groenestijn et al., 2019), sendo esta discrepância de origem de lesão comprovada pelo autor Nordon e Espósito (2009).

### **Duração dos Estudos e do Treino Muscular**

A duração dos programas de intervenção variou de 5 semanas (Merico et al., 2018) a 8 meses (Pinto, Swash e Carvalho, 2012), a frequência semanal variou de 1 vez por semana (van Groenestijn et al., 2019) a 7 vezes por semana (Lunetta et al., 2015 e Merico et al., 2018). A frequência diária variou de 1 vez por dia (Lunetta et al., 2015; Clawson et al., 2017; Merico et al., 2018 e van Groenestijn et al., 2019) a 2 vezes por dia (Pinto, Swash e Carvalho 2012). A duração dos exercícios de fortalecimento muscular variou entre 20 minutos (Lunetta et al., 2015) e 30 minutos (van Groenestijn et al., 2019).

A duração dos exercícios aeróbios variou entre 15 minutos (Merico et al., 2018) e 35 minutos (van Groenestijn et al., 2019). Quanto ao estudo de Pinto, Swash e Carvalho (2012), a duração do Treino Muscular Inspiratório foi de 10min, 2 vezes por dia durante 8 meses.

### **Protocolo de intervenção**

Antes de colocar em prática a intervenção terapêutica, foi garantido que os indivíduos não possuíam nenhum sinal de demência, doenças metabólicas (obesidade, hipertensão, diabetes), insuficiência cardíaca ou respiratória. Os utentes selecionados para os estudos foram sujeitos à confirmação do diagnóstico com ELA, após exames laboratoriais e com patologia há menos de 24 meses. Nesta revisão, todos os estudos utilizaram a ALSFRS (Escala de Avaliação Funcional da ELA) que tem como objetivo avaliar os níveis de autossuficiência dos pacientes em áreas relativas à alimentação, autocuidado, deambulação e comunicação. No estudo Pinto, Swash e Carvalho (2012), associou-se durante a intervenção a ALSFRS, a treino muscular respiratório, através do dispositivo *Threshold-IMT*. Quanto ao artigo Lunetta et al. (2015), a ALSFRS foi cruzada com um programa de exercício ativo combinado contra a gravidade e com ou sem a utilização do cicloergómetro mais exercícios passivos em casa. Em relação ao estudo Clawson et al. (2017), a ALSFRS foi utilizada como indicador secundário e associada a exercícios de resistência usando braçadeiras e um banco de levantamento de pesos; exercícios de endurance, realizados através de uma pedaleira e exercícios de alongamento e amplitude de movimento de forma passiva com a ajuda de uma pessoa. No que diz respeito ao estudo Merico et al. (2018), a ALSFRS foi correlacionada com fortalecimento muscular e resistência aeróbia com contração isométrica submáxima com o uso de bandas elásticas e alongamento, exercício aeróbio através de passadeira, cicloergómetro e/ou ergometria de braço. Relativamente ao estudo van Groenestijn et al. (2019), a ALSFRS-R foi interligada a exercícios aeróbios personalizados através do cicloergómetro, *steps* e passadeira e, também, exercícios de fortalecimento muscular (quadríceps, bíceps e tríceps).

Apenas os estudos Pinto, Swash e Carvalho (2012) e Merico et al. (2018), utilizaram a FIM (Medida de Independência Funcional) para avaliar o nível de independência dos pacientes e a FSS (Escala da Gravidade da Fadiga) com a finalidade de saber o grau de fadiga e o seu efeito nas atividades realizadas. Estas escalas foram avaliadas no artigo Pinto, Swash e Carvalho (2012), emparelhando as escalas a um treino muscular inspiratório com o objetivo de entender e conhecer a progressão respiratória do paciente; em relação ao estudo Merico et al. (2018) foram correlacionadas com fortalecimento muscular e resistência aeróbia com contração isométrica submáxima com o uso de bandas elásticas e alongamento; exercício aeróbio através de passadeira, cicloergómetro e/ou ergometria de braço, de modo, a saber quais os parâmetros metabólicos e respiratórios que deveriam atribuir ou modificar. Relativamente à qualidade de vida, foi avaliada por três escalas distintas: EQ-5D (EuroQol-5D), estudada pelo artigo Pinto, Swash e Carvalho (2012), através do treino muscular inspiratório, a MGQoL (Questionário Qualidade de Vida McGill), avaliada pelo estudo Lunetta et al. (2015) e interligada com SMEP (Programas de Exercícios Estritamente Monitorizados) e UCP (Programa de Cuidados Usuais) e, por fim, a ALSQoL (Escala de Qualidade de Vida da ELA), apurada pelo estudo Clawson et al. (2017) e que foi combinada com exercícios de resistência, endurance e SROM (Alongamento e Amplitude de Movimento) todas com o intuito de avaliar se os pacientes apresentam melhoria física, psicológica e social. Apenas o estudo van Groenestijn et al. (2019) utilizou três distintos questionários, o SF-36 MCS (Questionário sobre a Componente Mental), o SF-36 PCS (Questionário sobre a Componente Física) de modo a avaliar a capacidade física e psicológica do paciente durante os vários momentos da intervenção e, o ALSAQ – 40 (Questionário de Avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica) para entender o nível da patologia.

Os estudos de (Lunetta et al., 2015; Merico et al., 2018 e van Groenestijn et al., 2019) estudaram o efeito do exercício aeróbio que foi monitorizado apenas no GE, através de um cicloergómetro devido ao padrão de fraqueza e incapacidade dos pacientes. No estudo Lunetta et al. (2015), o GE foi dividido em 3 grupos, sendo que o GE1 foi o único que abordou o exercício aeróbio, associando o cicloergómetro a uma boa ergometria corporal com uma intensidade máxima marcada de 60% da potência dos pacientes com duração de 20min e com uma frequência diária semanal durante 2 semanas em 1 mês com um tempo total de 6 meses. Quanto ao estudo van Groenestijn et al. (2019), no GE foram feitos dois treinos, o primeiro é realizado em casa duas vezes por semana que consiste numa terapia de exercícios aeróbios (AET) sob medida do cicloergómetro, sendo que a frequência cardíaca foi monitorizada através de um cinto, a intensidade de treino foi aumentada gradualmente de 50% (moderado) para 75%

(vigorosa) da reserva da frequência cardíaca (HRR), a duração do treino foi igualmente aumentada de forma gradual de 20 para 35 minutos por sessão. O segundo treino é supervisionado no centro de reabilitação com a duração de 1 hora. Cada sessão iniciou com o aquecimento de 5 minutos, posteriormente exercícios aeróbios personalizados através do cicloergómetro, *step* e passadeira com a duração de 30 minutos, de seguida, 20 minutos de fortalecimento muscular dos quadríceps, bíceps e tríceps e, por fim, 5 minutos de retorno à calma. A intensidade de treino foi aumentada gradualmente de 40% para 50% da força máxima dos grupos musculares, sendo 1 RM o máximo de força. Cada exercício foi repetido 10 a 15 vezes. No GC foram realizados cuidados neuropaliativos através de uma equipa constituída por médico de reabilitação, terapeuta ocupacional e da fala, fisioterapeuta, fonoaudiólogo, nutricionista, assistente social e psicólogo. Já no artigo de Merico et al. (2018), foi utilizada uma intensidade submáxima de 65% da Frequência Cardíaca Máxima ajustada à idade com duração de 15-20 minutos. No artigo Clawson et al. (2017), os pacientes foram divididos em 3 grupos, sendo que o primeiro é direcionado a exercícios com resistência através do exame à força de preensão e do dinamómetro de mão concêntrica usando em casa braçadeiras de pesos para membros superiores e para a flexão-extensão da anca e joelho um banco de levantamento de pesos, usando 1 RM para determinar o peso atribuído. Relativamente ao exercício de endurance, através do  $VO_2$ máx (Consumo máximo de oxigénio), utilizaram uma pedaleira para MS's e MI's, associando o exercício à Frequência Cardíaca Desejada (FCD); no último grupo aplicaram exercícios de alongamento e aumento de amplitude de movimento feitos de forma passiva nos deltoídes, tríceps, flexores de mão/punho, gastrocnémios, isquiotibiais e quadríceps.

No que diz respeito ao artigo de Pinto, Swash e Carvalho (2012), o objetivo era verificar os efeitos do exercício respiratório numa população com ELA, utilizando o Treino Muscular Inspiratório (TMI) ativo através do *Threshold-IMT* com a finalidade de tentar diminuir a taxa de declínio da função ventilatória. Assim, aplicou-se o dispositivo *Threshold-IMT* com carga máxima de 30-40% da força muscular respiratória no GE durante toda a duração do estudo (8 meses) e no GC a partir do meio do estudo (4 meses) até ao fim (8 meses). No GE os pacientes foram instruídos a usar o dispositivo 2 vezes por dia, por um período de 10 minutos de manhã e à tarde. No período de exercício ativo, a carga limiar foi ajustada para 30-40% da MIP (Pressão inspiratória máxima) determinado pelo teste de função respiratória (espirometria/pletismografia). No GC, o período de exercício de placebo, consistiu em respirar pelo dispositivo respiratório com a menor carga possível (9cmH<sub>2</sub>O); quanto ao período de TMI foi executado com os mesmos parâmetros que o GE. Não existiram aumentos significativos após

os períodos de exercício de 4 e 8 meses no GE e GC; existiu sim, uma melhoria significativa intra-grupo do GE com o aumento da MVVsit (Ventilação voluntária máxima sentado) e MVVlay (Ventilação voluntária máxima em supino) no período de T0 a T1, e também, na escala de Borg para dispneia no GE entre T1 e T2. Em suma, os resultados sugerem um benefício transitório moderado, mais evidente na avaliação clínica e em testes que avaliaram a fadiga respiratória.

No artigo Lunetta et al. (2015), a amostra foi composta inicialmente por 60 pessoas, sendo 38 homens e 22 mulheres com idades compreendidas entre 18-75 anos. O GE foi dividido em 3 grupos com 10 pacientes em cada grupo escolhidos de forma aleatória. No decorrer do estudo houve 8 desistências no GE até ao fim do período *follow-up* e 5 desistências no GC. O primeiro grupo GE1 incluía exercícios ativos contra a gravidade em seis grupos musculares nos MS's e MI's mais o cicloergómetro; o GE2 utilizou apenas exercícios ativos contra a gravidade, o GE3, quanto ao GC consistiu em exercícios passivos seguidos de alongamentos. Fazendo o comparativo entre grupos, a melhoria mais acentuada foi no grupo GE1 em relação com o UCP na escala de avaliação funcional da ELA (ALSFRS-R) desde o final do estudo até ao *follow-up*, onde houve um aumento da capacidade funcional dos pacientes.

Os estudos de Lunetta et al. (2015) e van Groenestijn et al. (2019) em adição ao exercício aeróbio foram incluídos exercícios de fortalecimento muscular, mais concretamente exercícios ativos contra a gravidade em 6 grupos musculares com o MRC superior a 3, executando 3 séries de 3 repetições e fortalecimento muscular e resistência aeróbica, utilizando a contração isométrica submáxima em músculos com o MRC de 3, 4 ou 4, executando 3 repetições para cada segmento com 30 segundos de descanso, seguido de alongamento. No caso do artigo van Groenestijn et al. (2019) foram realizados durante 20 minutos exercícios de fortalecimento muscular dos quadríceps, bíceps e tríceps que foi aumentado gradualmente de 40% para 50% da força máxima (1 RM), cada exercício foi repetido 10 a 15 vezes. A intensidade de treino para o fortalecimento muscular foi controlado previamente através da repetição máxima de cada paciente.

### **Efeitos da intervenção terapêutica**

Quanto, ao artigo van Groenestijn et al. (2019), demonstrou que os exercícios tanto de fortalecimento como aeróbios com uma intensidade moderada a vigorosa não representa danos na população com ELA (aumento de câibras, fasciculações, dor e fadiga), embora não tenham existido melhorias funcionais. No artigo Clawson et al. (2017), conclui-se assim que, a curto prazo, os exercícios de resistência, endurance, e SROM, são bem tolerados e seguros para

pacientes com ELA. No que diz respeito ao artigo de Pinto, Swash e Carvalho (2012), com o objetivo de verificar os efeitos do exercício respiratório numa população com ELA, constatou-se uma melhoria significativa com o aumento da MVV<sub>sit</sub> e MVV<sub>lay</sub> e também (na escala de Borg) para a dispneia no GE entre T1 e T2 (dos 4 meses aos 8 meses). Em suma, os resultados sugerem um benefício transitório moderado, mais evidente na avaliação clínica e em testes que avaliaram a fadiga respiratória.

No artigo Lunetta et al. (2015), a melhoria mais acentuada, foi na escala de avaliação funcional da ELA (ALSFRS-R), sendo que desde o final do estudo até ao follow-up houve um aumento da capacidade funcional dos pacientes. Este estudo mostrou ainda que existiu uma sensação subjetiva de bem-estar no final de cada sessão demonstrado pela boa adesão dos pacientes às sessões dos exercícios prescritos, chegando à conclusão que executando exercícios aeróbios promove maior efeito na função motora através da escala ALSFRS-R.

Relativamente ao estudo Merico et al. (2018), o GE realizou exercícios específicos que incluíram um treino progressivo individualizado de fortalecimento muscular e resistência aeróbica, enquanto o GC fez sessões de alongamento, mobilização ativa e reforço muscular geral demonstrando que o GE obteve melhorias na força muscular (através da escala do MRC), consumo de oxigénio, medido pelo VO<sub>2</sub>submáx e fadiga (através da escala FSS), além disso, o uso de um protocolo que combine o treino aeróbio e de resistência de forma moderada, tem efeitos positivos em termos de energia e fadiga para realizar as AVD's e está associado ao aumento da função e independência.

### **Limitações do estudo**

Após análise dos estudos as limitações encontradas foram a diversidade de protocolos que afetam a pertinência das comparações; encontrar artigos que tivessem metodologias semelhantes de modo a obter conclusões mais precisas, o que limita os resultados obtidos; o tamanho da amostra que de uma forma genérica foi relativamente pequena, eventualmente devido à reduzida esperança média de vida dos portadores da ELA (2-5 anos), com ainda a agravante do número de desistências ou mortes verificadas ao longo dos estudos, diminuindo consistentemente o número da amostra inicial. Outra limitação foi a ausência de estudos com *follow-up*, sendo que apenas dois dos estudos o apresentam, não sendo assim possível retirar eventuais ilações dos resultados depois de o estudo estar concluído.

## Conclusão

Depois da análise dos estudos, podemos concluir que o exercício terapêutico contribui para reduzir significativamente a deterioração motora, a fadiga, melhora significativa da atrofia muscular, aumento da força muscular e melhora no consumo de oxigénio com consequente melhora da função respiratória, atraso da progressão da doença e a melhora da qualidade de vida dos pacientes com ELA. Sugere-se assim uma investigação mais profunda sobre os efeitos do exercício terapêutico na ELA, com amostras maiores e estudos com follow-up, para definir o melhor protocolo de reabilitação que permita aumentar a esperança média de vida e qualidade de vida dos pacientes com ELA.

## Bibliografia

Chiò, A., Canosa, A., Gallo, S., Moglia, C., Ilardi, A., Cammarosano, S., Paparello, D. e Calvo, A. (2012). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based controlled study. *European journal of neurology*, 19(4), 551-555.

Clawson, L. L., Cudkowicz, M., Krivickas, L., Brooks, B. R., Sanjak, M., Allred, P., Atassi, N., Swartz A., Steinhorn, G., Uchil, A., Yu, H., Schoenfeld, D. A., Maragakis, N. J. e Riley, K. M. (2017). A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(3-4), 250-258.

Dal Bello-Haas, V. (2018). Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degenerative neurological and neuromuscular disease*, 8, 45.

van Groenestijn, A. C., van de Port, I. G., Schröder, C. D., Post, M. W., Grupstra, H. F., Kruitwagen, E. T., van der Linde, H., van Vliet R. O., van de Weerd, M. G., van den Berg, L. H. e Lindeman, E. (2011). Effects of aerobic exercise therapy and cognitive behavioural therapy on functioning and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: protocol of the FACTS-2-ALS trial. *BMC neurology*, 11(1), 70.

van Groenestijn, A. C., Schroder, C.D., van Eijk, R. P. A., Veldink, J. H., Reenen, E. T. K., Groothuis, J. T., Grupstra, H. F., Tepper, M., van Vliet, R. O., Visser-Meily, J. M. A. e van den Berg, L. H. (2019). Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial. *Neurorehabilitation and neural repair*, 33(2), 153-164.

- Lunetta, C., Lizio, A., Sansone, V. A., Cellotto, N. M., Maestri, E., Bettinelli, M., Gatti, V., Melazzini, M. G., Meola, G. e Corbo, M. (2016). Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of neurology*, 263(1), 52-60.
- Mathis, S., Goizet, C., Soulages, A. e Vallat, J. M. (2019). Genetics of amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Journal of the neurological sciences*, 217-226.
- Merico, A., Cavinato, M., Gregorio, C., Lacatena, A., Gioia, E., Piccione, F. e Angelini, C. (2018). Effects of combined endurance and resistance training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A pilot, randomized, controlled study. *European journal of translational myology*, 28(1).
- Nordon, D. G., e Espósito, S. B. (2009). Atualização em esclerose lateral amiotrófica.
- Pinto, S., Swash, M. e de Carvalho, M. (2012). Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13(1), 33-43.
- Schell, W. E., Mar, V. S. e Da Silva, C. P. (2019). Correlation of falls in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis with objective measures of balance, strength, and spasticity. *NeuroRehabilitation*, 1-8.
- Xerez, D. R. (2008). Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: literature review. *Acta fisiátrica* 15(3), 182-188.