Revista Multidisciplinar do Nordeste Mineiro, v.09,2024

ISSN 2178-6925

ABORDAGENS FISIOTERAPÊUTICAS NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO DE ATUALIZAÇÃO

PHYSIOTHERAPEUTIC APPROACHES IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: AN UPDATE REVIEW

Willian Dums

Fisioterapeuta; Especialização em Fisioterapia Neurofuncional, Faculdade Metropolitana do Estado de São Paulo (FAMESSP), Brasil

E-mail: dumswillian54@gmail.com

Resumo

A Esclerose Lateral Amiotrófica também conhecida como doença do neurônio motor é classificada como neurodegenerativa e progressiva, com súbita progressão deletéria dos neurônios motores localizados no córtex motor e tronco encefálico. Sua etiologia, assim como a patogênese não foram identificados, levando a uma lacuna científica. Sua prevalência varia de 4,1 a 8,4 para 100.000 mil habitantes, e sua incidência mundial é de 1,5 a 2,5 para 100.000 mil pessoas. O objetivo feral foi identificar o papel da Fisioterapia na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Pesquisa caracterizada como revisão sistemática de literatura, do tipo exploratória, retrospectiva e documental, com estudos indexados do banco de dados *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro®), após a seleção, em segundo momento os estudos elegidos requeriam estar indexados na plataforma *National Libraly of Medicine* (PubMed®). Utilizados critérios de inclusão e exclusão delimitadores e pontuação da Escala PEDro, para nortear a pesquisa foi utilizada a estratégia PICo. Evidencia-se uma lacuna científica em relação ao tema, alguns estudos comprovaram a eficácia de programas de reabilitação e/ou exercícios motores e respiratórios, entre eles: treinamento de força inspiratório e expiratória, treino aeróbico de baixa a moderada intensidade, protocolo de estratégias de conservação de energia e Oscilação da Parede Torácica de Alta Frequência, as sessões sempre que possível devem ocorrer 2 a 3 vezes na semana, orientadas de forma individual e respeitando o limiar de esforço e dor do pacientes, com duração maior que 6 meses. Em contrapartida, alguns autores esclarecem que estes programas devem ser utilizados com cautela, pois, as evidências atuais possuem um risco baixo a moderado de viés, com baixo número amostral e não demostrando clareza na aplicação da randomização. Em síntese, ainda há uma divergência de opiniões a respeito de tratamentos e/ou reabilitação fisioterapêutica em pacientes com ELA, o que delonga de cuidado em sua aplicabilidade prática. Nesse sentido, novos estudos randomizados, com maior número amostral são indicados, evitando vieses de métodos e baixo número amostral, assegurando os protocolos de intervenção e explicando de forma clara e objetiva seus métodos e resultados.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica; Doença do Neurônio Motor; Doença Neurodegenerativa; Terapia de Reabilitação; Atrofia Muscular.

ISSN 2178-6925

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis, also known as motor neuron disease, is classified as neurodegenerative and progressive, with sudden deleterious progression of motor neurons located in the motor cortex and brainstem. Its etiology and pathogenesis have not been identified, leading to a scientific gap. Its prevalence ranges from 4.1 to 8.4 per 100,000 inhabitants, and its worldwide incidence is 1.5 to 2.5 per 100,000 people. Given the data presented, the general objective was to identify the role of Physiotherapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Research characterized as a systematic literature review, of the exploratory, retrospective and documentary type, with studies indexed in the Physiotherapy Evidence Database (PEDro). After selection, in a second moment the selected studies required to be indexed in the National Library of Medicine (PubMed) platform. The inclusion and exclusion criteria and the PEDro Scale score were used to guide the research. A scientific gap is evident in relation to the topic. Some studies have proven the effectiveness of rehabilitation programs and/or motor and respiratory exercises, including: inspiratory and expiratory strength training, low to moderate intensity aerobic training, energy conservation strategy protocol and High Frequency Chest Wall Oscillation. Whenever possible, sessions should occur 2 to 3 times a week, individually guided and respecting the patient's effort and pain threshold, lasting more than 6 months. On the other hand, some authors clarify that these programs should be used with caution, since the current evidence has a low to moderate risk of bias, with a low sample size and lack of clarity in the application of randomization. In summary, there is still a divergence of opinions regarding physiotherapeutic treatments and/or rehabilitation in patients with ALS, which delays care in their practical applicability. In this sense, new randomized studies with a larger sample size are indicated, avoiding method biases and low sample size, ensuring intervention protocols and explaining their methods and results in a clear and objective manner.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Motor Neuron Disease; Neurodegenerative Disease; Rehabilitation Therapy; Muscle Atrophy.

1. Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) também conhecida como doença do neurônio motor é classificada como neurodegenerativa e progressiva, com características de súbita progressão deletéria dos neurônios motores localizados no córtex motor e tronco encefálico, levando a atrofia e paralisia muscular (Tozani; Siqueira, 2023).

Katzeff *et al*., (2022) explicam que, a prevalência da ELA é de 4,1 a 8,4 para 100.000 mil pessoas, ainda, 90 a 95% dos casos são esporádicos (sALS) e 5 a 10% são hereditários (fALS), o que se deve a mutações em mais de 20 genes diferentes (Katzeff *et al*., 2022).

ISSN 2178-6925

A incidência mundial da ELA varia de 1,5 a 2,5 casos para 100.000 mil habitantes por ano, pesquisas recentes demostram que a incidência da ELA aumenta após os 40 anos de idade, e seu pico é entre 60 a 75 anos, outro dado importante é que o sexo masculino acaba sendo o mais afetado, com uma proporção de 1,5:1 mulher (Junior, 2013).

Ainda, as características das fALS e sALS são indiscrimináveis, e sua etiologia assim como a patogênese não foram identificadas, levando a uma lacuna científica, outra característica observada nos portadores desta doença é a subida e rápida degeneração do sistema motor, sendo o primeiro sistema afetado (Chanceler; Warlow, 1992; Vieira *et al*., 2018).

Em sua fisiopatogênia observamos alterações a nível celular, como: neuroinflamação associado a dano oxidativo, disfunção mitocondrial, comprometimento do transporte axonal, anormalidades do fator de crescimento e toxidade do glutamato advindo de alterações mitocondriais (Batra *et al*., 2019).

O Glutamato é um dos principais e mais abundantes neurotransmissores do Sistema Nervoso Central (SNC), ele age como um neurotransmissor excitatório, desempenhando importante papel na transmissão de sinais entre os neurônios, estimulando a atividade neuronal, o aumento do influxo de Ca 2+ na célula proveniente de alterações mitocondriais causa essa toxicidade (Soustelle *et al*., 2023).

Como sabemos, a degeneração ocorre a nível do sistema motor, tanto dos neurônios motores superiores quanto dos neurônios motores inferiores, o que levam a diversos sinais e sintomas, como: fraqueza muscular progressiva, atrofia muscular, cãibras, disfagia, disartria, espasticidade e insuficiência respiratória (Luchesi; Silveira, 2018).

Pressupomos que o tratamento de pacientes com ELA deve ser multidisciplinar, quando citamos a Fisioterapia a literatura nos traz três (3) abordagens distintas, sendo: 1 - Fisioterapia paliativa, 2 - Fisioterapia neurofuncional motora e 3 – Fisioterapia respiratória (Honorato; Martins, 2008).

1.1 Objetivos

Diante dos dados apresentados, o objetivo geral foi: identificar o papel da Fisioterapia na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), e como objetivos específicos:

ISSN 2178-6925

analisar as principais abordagens fisioterapêuticas na ELA, determinar qual o tempo/número de intervenções necessárias para melhora e/ou manutenção do quadro clinico e, sistematizar as informações de forma clara sendo possível a reprodução técnico-científica.

2. Revisão da Literatura

2.1 Materiais e Métodos

Estudo caracterizado como uma revisão sistemática de literatura, do tipo exploratória, documental e retrospectiva. Este tipo de estudo segue um processo sistematizador delimitado pelo (s) pesquisadores, cujo intuito é selecionar, avaliar e compilar as informações de maneira clara, ainda, a revisão sistemática pode ser considerada superior as demais revisões, pois, não é tendenciosa e aberta a viés (Roever, 2017).

Gomes e Caminha (2014) explicam que um estudo de revisão sistemática deve ser claro, seus critérios metodológicos bem definidos e contendo uma conclusão objetiva, desta forma, revisões sistemáticas estruturadas podem fornecer novas práticas para atuação profissional, e/ou delimitar um possível novo problema de pesquisa (Gomes; Caminha, 2014).

Os estudos utilizados nesta revisão foram provenientes em primeiro momento do banco de dados *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro®), após a seleção, em segundo momento os estudos elegidos requeriam estar indexados na plataforma *National Libraly of Medicine* (PubMed®).

Os descritores utilizados na busca simples da base de dados *PEDro* foram no idioma inglês: "*amyotrophic lateral sclerosis*" e "*physiotherapy*", para busca em conjunto foi utilizado o operador booleano *AND*. Ambos os descritores foram provenientes dos Descritores em Ciências da Saúde (DECS).

Os critérios de inclusão foram: ensaios clínicos randomizados, no idioma inglês, com ano de publicação maior que 2012, com classificação de pontuação maior que 6, estudos que abordaram condutas e procedimentos fisioterapêuticos na ELA, e que, apesentassem a quantidade de semanas e/ou sessões utilizadas na randomização do estudo.

Os critérios de exclusão foram: artigos/estudos que aplicaram o protocolo fisioterapêutico em outras doenças neuromusculares, além, da ELA, estudos de

ISSN 2178-6925

revisão sistemática, dissertações, teses ou resumos, e estudos que aplicaram o protocolo referindo-se ao tratamento das capacidades respiratórias utilizando a Ventilação Não Invasiva (VNI).

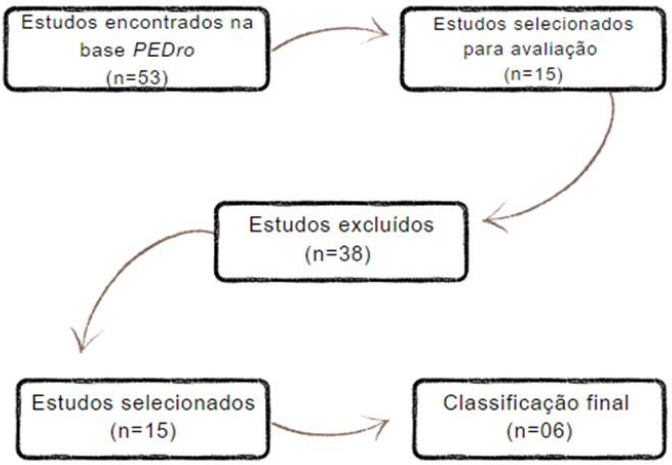
Apesar de um dos critérios de exclusão abordar o uso da Ventilação Mecânica, a mesma será explicada somente na discussão do artigo, como Fisioterapia Paliativa, pois se enquadra em um dos principais tratamentos fisioterapêuticos.

A pergunta norteadora da pesquisa foi gerada através da estratégia PICo, sendo: “P” (população) – pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), “I” (fenômeno de interesse) – tratamento fisioterapêutico na ELA e “Co” (contexto) – melhora nas capacidades físicas e principais abordagens utilizadas (Cardoso *et al*., 2019).

Para tabulação da média, frequência relativa e absoluta foi utilizado o programa *Microsoft Excel®* versão 2108 do ano de 2021.

Observamos no fluxograma 1 a seleção dos estudos, busca realizada no mês de julho-2024.

Fluxograma 1: seleção dos estudos



Fonte: Dums (2024)

2.2 Resultados

Observamos que a média do ano dos estudos elegidos na pesquisa foi de 2018, em relação à média da pontuação da escala *PEDro*® foi de 7,33 pontos, classificando os estudos utilizados acima da mediana (pontuação máxima: 10).

Em relação a frequência relativa e absoluta dos estudos, observou-se que 50,00% (n=3) do ano de 2019, 16,67% (n=1) do ano de 2023, 16,67% (n=1) do ano de 2021 e 16,67% (n=1) do ano de 2012.

Na tabela 1 está exposto os dados de forma resumida dos estudos selecionados, contendo: autor/ano, tipo de estudo / pontuação *PEDro®*, intervenção e desfecho / resultado.

Tabela 1 – síntese dos estudos selecionados

Autor / Ano	**Tipo de Estudo / Pontuação *PEDro***	**Intervenção**	**Desfecho / Resultado**
Plowman *et al*., 2023	- Ensaio duplo cego, randomizado e controlado - Pontuação: 9 / 10	- 45 indivíduos com ELA em estágio inicial foram randomizados em 12 semanas de treinamento - Aplicado um programa de treinamento da força respiratória inspiratória e expiratória	- Não observados efeitos colaterais do programa - Aumento no pico de fluxo inspiratório da tosse (p = 0,02) - O programa de 12 semanas aumentou a pressão expiratória máxima (p = 0,004) - O programa deve preconizar a intensidade moderada nos exercícios
Kalron *et al*., 2021	- Ensaio clinico randomizado - Pontuação: 7 / 10	- 32 pacientes foram randomizados em um programa de 12 semanas com 2 sessões por semana - Grupo 1: exercícios de força aeróbica; Grupo 2: alongamento	- Foi observado diferenças estatísticas a favor do grupo 1 em: função respiratória, mobilidade e na Escala de Avaliação Funcional da ELA Revisada (ALSFRS-R) - Os autores identificaram que um programa combinado de treinamento de aeróbico é superior a flexibilidade de forma isolada

ISSN 2178-6925

Plowman *et al*., 2019	- Ensaio clinico randomizado - Pontuação: 7 / 10	- 48 pacientes com ELA foram randomizados por 8 semanas - Grupo treinamento de força muscular expiratória (EMST) ativo (n=24); e Grupo EMST Simulado (n=24)	- Entre os grupos foi observado maiores pontuações da pressão expiratória máxima e Dynamic Imaging Grade of Swallowing Toxixity ($p < 0,02$) - O programa foi bem tolerado pelos pacientes e melhorou a função respiratória e bulbar na ELA
Pinto; Swash; Carvalho, 2012	- Ensaio clinico randomizado - Pontuação: 7 /10	- 26 pacientes com ELA foram acompanhados por 8 meses - Grupo 1: programa de exercícios inspiratórios ativos; e Grupo 2: exercícios placebo nos primeiros 4 meses e exercícios ativos no segundo período de 4 meses	- Os autores afirmam que não houve diferença estatística entre os grupos - Porém, os autores sugerem que os exercícios inspiratórios promovem melhora transitória na sub pontuação respiratória e na ventilação voluntaria máxima, pico de fluxo expiratório e pressão inspiratória
Groenestijn *et al*., 2019	- Ensaio clinico randomizado - Pontuação: 6 / 10	- 57 pacientes foram randomizados por 16 semanas (ciclismo aeróbico) - Grupo AET+UC: terapia de exercícios aeróbicos (n=27); e Grupo UC: cuidados usuais (n=30)	- Não foram encontradas diferenças entres os grupos para a Avaliação de ELA de 40 itens (ALSAQ-40) e SF-36 de forma curta - Os autores encontraram diferenças significativas na menor deterioração no

			ALSAQ-40 (p=0,046) no grupo AET-UC comparada ao grupo UC
Zucchi *et al.*, 2019	- Ensaio clinico randomizado - Pontuação: 6 / 10	- 65 pacientes randomizados - Grupo IER: regime de exercícios intensivos com 5 sessões na semana; e Grupo UER: regime de exercícios usual com 2 sessões na semana	- Nenhuma mudança na progressão da doença foi observada entre os grupos - Não houve diferenças estatísticas entre os grupos nos quesitos: sobrevivência, função respiratória, tempo para procedimentos de suporte e qualidade de vida - O IER não foi superior ao UER

Fonte: Dums (2024)

2.3 Discussão

Como observamos, o papel da Fisioterapia é importante quando correlacionamos com a ELA, em todos os estágios. Ressaltando que os estágios da ELA não seguem um padrão definido, e sua sintomatologia bem como manifestações são dispares.

Atualmente podemos classifica-la em 3 estágios, sendo: 1 – pacientes independentes para suas Atividades de Vida Diárias (AVD's), não necessitando de internamento hospitalar, apenas consultas rotineiras; 2 – pacientes semidependentes para suas AVD's, estes necessitam de apoio parcial no seu dia-a-dia e, 3 – pacientes dependentes, estes são considerados paliativos e/ou em fase final de vida, que necessitam de apoio em todos os aspectos (Honorato; Martins, 2008).

Enfatiza-se que, no meio científico a ELA ainda sugere muitas indagações, desde sua patogenia a disfunções adjacentes, como validado na literatura as abordagens de tratamento melhoraram, embora, seu prognóstico seja insatisfatório

e progressivo, neste sentido a Fisioterapia ganhou importante papel na reabilitação destes pacientes (Guimarães; Vale; Aoki, 2016).

Algumas das abordagens fisioterapêuticas visam: a prescrição de exercícios individuais para cada paciente através da avaliação cinética-funcional, auxiliando na manutenção da amplitude de movimento, aprimorar sua função muscular prevenindo complicações da síndrome do imobilismo e do desuso muscular, prevenir ulceras de pressão no leito e estimular as capacidades respiratórias (Durán, 2006).

Seco *et al*., (2001) indica que, as sessões devem ser realizadas de 2 a 3 vezes semanais, com duração de 45 minutos, indicado exercícios de moderada a baixa intensidade, salientando que, a intensidade, volume, tempo e prescrição devem ser individuais e congruentes para cada caso/indivíduo (Seco *et al*., 2001).

2.3.1 Fisioterapia Paliativa

A Fisioterapia paliativa tem por objetivo diminuir os danos musculoesqueléticos, articulares e respiratórios, Cordeiro e Lima (2021) explicam que os cuidados bem como as orientações ao paciente devem ser indicados no início da doença, fazendo-se parte das estratégias de tratamento (Cordeiro; Lima, 2021).

Ainda que, sua progressão é variada, a ELA é fatal, sua estimativa de morte ocorre em 2 a 5 anos do início dos sintomas, e aproximadamente 50% morrem dentro de 3 anos (Ferguson; Elman, 2007).

No âmbito hospitalar quando o paciente está em cuidados paliativos suas capacidades e volumes ventilatórios diminuem, como principal abordagem incrementamos a Ventilação Mecânica (VM), as lesões principalmente nos músculos expiratórios diminuem a força expiratória, levando a tosse ineficaz e consequentemente fraqueza muscular respiratória, o que induz a complicações adjacentes como: pneumonia, atelectasia e insuficiência respiratória aguda (Junior *et al*., 2016).

Liebano *et al*., (2009) explicam que, as manobras cinesioterapêuticas manuais ou terapias de higiene brônquica são utilizadas quando há um acometimento pulmonar que prejudique a eliminação da secreção existente nas vias aéreas, com principal finalidade de sua utilização é promover a eliminação da secreção contida nas vias respiratórias (Liebano *et al*., 2009).

Ressalta-se que, as técnicas cinesioterapêuticas manuais podem ser realizadas de forma passiva, ativa ou ativo-assistido com ou sem VM, através da avaliação fisioterapêutica determinamos quais formas utilizar.

Algumas técnicas cinesioterapêuticas manuais utilizadas no âmbito paliativo são:

- Percussão pulmonar: técnica que utiliza as mãos de forma rítmica e compassada, uma técnica que gera energia mecânica aplicada nas paredes do tórax e transmitidas até os pulmões, facilitando a mobilização da secreção viscosa até a região superior da árvore brônquica (Johnson *et al*., 1996).

- Pressão expiratória: também chamada de Terapia Expiratória Manual Passiva, utilizamos as mãos de forma uni ou bilateral no tórax, comprimindo passivamente o gradil costal no final da expiração forçada, gerando diminuição do espaço morto e aumento do Volume Corrente (VC), oxigenando melhor o sangue (Costa, 1991).

- Vibração: é uma técnica que tem por objetivo mobilizar as secreções livres até os bronquíolos principais, os movimentos da compressão e oscilações no gradil costal produzem efeitos fisiológicos além da eliminação da secreção, entre eles: aumento do pico expiratório e otimização dos mecanismos da tosse (Pryor; Parker; Webber, 1981).

2.3.2 Fisioterapia Neurofuncional Motora

Como observado no estudo de Ferreira *et al*., (2015), os protocolos fisioterapêuticos motores aplicados conseguem estabilizar o nível de independência funcional, embora, a Fisioterapia não consiga intervir e interromper o curso da doença, os autores ainda destacam que, os resultados e abordagens devem ser individuais de acordo com o quadro clínico do paciente (Ferreira et al., 2015).

Corroborando com o estudo de Groenestijn *et al*., (2019), Ortega-Hombrados *et al*., (2021) explicam que as intervenções focadas nos Exercícios Físicos Terapêuticos (TEF) são importantes a curto, médio e longo prazo, enfatizando que seu tempo de aplicação mínimo é de 6 meses, esses resultados podem ser validados utilizando a escala ALSFRS-R (Ortega-Hombrados *et al*., 2021).

Contrapondo os dados anteriores, Bello-Haas e Florença (2013) esclarecem que há poucos estudos randomizados ou suas amostras são pequenas para quantificar um estudo reprodutivo, o que dificulta a compressão se os exercícios de

fortalecimento são benéficos ou prejudiciais para pessoas com ELA (Bello-Haas; Florença, 2013).

Rahmati e Malacoutinia (2021) reiteram os resultados de Kalron *et al*., 2021, em sua meta-análise os autores identificaram diferenças estatísticas entre os exercícios na capacidade funcional (p=0,001), na qualidade de vida (p=0,03) e Vo2pico (p=0,01), embora, não houve diferenças na função respiratória, fadiga, dor e força muscular (Rahmati; Malacoutinia, 2021).

Clawson *et al*., (2017) propuseram um programa de exercícios em três grupos por 6 meses, os grupos foram: G1 – braçadeiras com pesos para os braços e perna com aumento de 1 RM; G2 – utilização de pedaleira para membro superior e inferior de acordo com o limiar do paciente, com 3 sessões na semana e, G3: alongamentos passivos com 3 sessões na semana, não foram encontradas diferenças estatísticas entre os grupos, porém, no grupo 2 em 3 (p=0,01) e 6 (p=0,04) meses foi tolerado melhor os exercícios (Clawson *et al*., 2017).

Sivaramakrishnan e Madhavan (2019) realizaram um programa de stepping recumbente com intensidade moderada durante 4 semanas, como principais resultados foi observado que 12 sessões de step apresentaram segurança e viabilidade (Sivaramakrishnan; Madhavan, 2019).

Fateh *et al*., (2022) aplicaram um protocolo de estratégia de conservação de energia, com objetivo de gerenciar a fadiga muscular de pacientes com ELA, foram alocados 28 participantes em 2 grupos, grupo intervenção e grupo controle, o grupo intervenção recebeu 3 programas semanais de conservação de energia por 1 hora, foram observados no grupo intervenção, de acordo com a Escala da Gravidade da Fadiga e Medida Canadense de Desempenho Ocupacional o $p < 0,001$ e $p = 0,001$ em comparação ao grupo controle (Fateh *et al*., 2022).

Para auxiliar na diminuição da dor muscular apresentada por pacientes com ELA citamos as intervenções farmacológicas e não farmacológicas, Gibbons *et al*., (2018) realizaram um estudo de revisão sobre a temática, os autores encontraram a utilização de fármacos, entre eles o modafinil, e não farmacológicas como exercícios de resistência, respiratórios e estimulação magnética transcraniana repetitiva (EMTr), em ambas as abordagens não foi possível evidenciar melhora na fadiga e/ou dor muscular, alguns efeitos adversos foram apresentados com uso do modafinil (Gibbons *et al*., 2018).

Observamos que, ainda há uma controversa entre a Fisioterapia

Neurofuncional Motora e seus benefícios em pacientes com ELA, desta forma, segue uma lacuna científica em relação as abordagens utilizadas, respaldando-se em poucos estudos randomizados e com moderado risco de viés.

2.3.3 Fisioterapia Respiratória

Silva *et al*., (2019) realizaram uma revisão sistemática abrangente abordando os efeitos do treinamento muscular respiratório (TMR) em doenças neurodegenerativas, quando citado a ELA foram encontrados estudos comparando a TMR versus simulado, em 8 semanas os efeitos a curto prazo não foram significativos, os autores reiteram que pelo pequeno número amostral e heterogeneidade clínica os dados devem ser interpretados com cautela (Silva et al., 2019).

Zhu *et al*., (2022) explicam que os exercícios de treinamento aeróbico e de resistência associados demostram efeitos positivos na função física, porém, não estavam claros, o que dificulta sua utilização em pacientes com ELA (Zhu *et al*., 2022).

Os exercícios de resistência e aeróbicos parecem melhorar os parâmetros funcionais ($p = 0,03$) e, não geram fadiga, agravo ou efeito adverso, ainda, Meng et al. (2020) ressaltam que estes exercícios melhoram a capacidade e função pulmonar (Meng *et al*., 2020).

Lange et al., (2006) retifica os resultados de Plowman *et al*., (2023), em sua amostra composta por 19 indivíduos foi aplicado a técnica de Oscilação da Parede Torácica de Alta Frequência (HFCWO), os pesquisadores encontraram diferenças estatísticas em: menor falta de ar ($p = 0,021$) e mais tosse ativa a noite ($p = 0,048$) durante as 12 semanas de intervenção, não relatado efeitos adversos (Lange *et al*., 2006).

Enfatiza-se que a terapia de reabilitação, seja ela multimodal, com exercícios de: resistência, aeróbicos, treinamento muscular respiratório ou reabilitação padrão são benéficos para pacientes com ELA, pois, agem como facilitadores na função global a curto, médio e longo prazo (Cheng *et al*., 2024).

Observamos que, apesar de inúmeros estudos abordando o papel da Fisioterapia Respiratória ainda as orientações e indicações são inconclusivas, respaldando-se nas limitações dos estudos, baixo número amostral, heterogenia entre as amostras e métodos utilizados.

3. Considerações Finais

Em síntese, ainda há uma divergência de opiniões a respeito de tratamentos e/ou reabilitação fisioterapêutica em pacientes com ELA, o que delonga de cuidado em sua aplicabilidade prática.

Nesse sentido, novos estudos randomizados, com maior número amostral são indicados, evitando vieses de métodos e baixo número amostral, assegurando os protocolos de intervenção e explicando de forma clara e objetiva seus métodos e resultados.

Referências

BATRA, Gitika *et al*. Novel therapeutic targets for amyotrophic lateral sclerosis. **Indian Journal Of Pharmacology**, [S.L.], v. 51, n. 6, p. 418, 2019. Medknow. http://dx.doi.org/10.4103/ijp.ijp_823_19.

BELLO-HAAS, Vanina dal *et al*. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [S.L.], v. 0, n. 5, 2013. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd005229.pub3.

CARDOSO, Vanessa *et al*. Systematic review of mixed methods: method of research for the incorporation of evidence in nursing. **Texto & Contexto - Enfermagem**, [S.L.], v. 28, n. 0, p. 1-12, 2019. FapUNIFESP (SciELO). http://dx.doi.org/10.1590/1980-265x-tce-2017-0279.

CHANCELER, A M *et al*. Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distribution since 1950. **Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, [S.L.], v. 55, n. 12, p. 1106-1115, 1 dez. 1992. BMJ. http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.55.12.1106.

CHENG, Jianghua *et al*. Evaluation of the therapeutic effects of rehabilitation therapy on patients with amyotrophic lateral sclerosis—a meta-analysis. **Frontiers In Neurology**, [S.L.], v. 15, n. 3, 2024. Frontiers Media SA. http://dx.doi.org/10.3389/fneur.2024.1389146.

CLAWSON, Lora L. *et al*. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [S.L.], v. 19, n. 3-4, p. 250-258, 2017. Informa UK Limited. http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2017.1404108.

CORDEIRO, Dircilene Altina *et al*. Atuação da fisioterapia na esclerose lateral amiotrófica: uma revisão de literatura. **Anais do Fórum Rondoniense de Pesquisa**, [S.L.], v. 2, n. 7, p. 1-4, 2021.

COSTA, Dirceu. Manobras manuais da fisioterapia respiratória. Fisioterapia em Movimento, [S.L.], v. 4, n. 1, 1991. **Portal Regional da BVS** https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-123783.

DURÁN, Martina Araújo. Fisioterapia motora na esclerose lateral amiotrófica. **Revista Neurociências**, [S.L.], v. 14, n. 2, p. 65-69, abr. 2006.

FATEH, Hamid Reza *et al*. The effect of energy conservation strategies on fatigue, function, and quality of life in adults with motor neuron disease: randomized controlled trial. **Current Journal Of Neurology**, [S.L.], v. 2, n. 21, set. 2022. Knowledge E DMCC. http://dx.doi.org/10.18502/cjn.v21i2.10491.

FERGUSON, Toby A. *et al*. Apresentação clínica e diagnóstico da esclerose lateral amiotrófica. **Neuroreabilitação**, [S.L.], v. 6, n. 22, p. 409-416, 2007.

FERREIRA, Thaiana Barbosa *et al*. Fisioterapia motora na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, [S.L.], v. 23, n. 4, p. 609-616, dez. 2015. Universidade Federal de Sao Paulo. http://dx.doi.org/10.34024/rnc.2015.v23.7994.

GIBBONS, Chris *et al*. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [S.L.], v. 1, n. 1, jan. 2018. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd011005.pub2.

GOMES, Isabelle Sena *et al*. Guia para estudos de revisão sistemática: uma opção metodológica para as ciências do movimento humano. **Movimento (Esefid/Ufrgs)**, [S.L.], v. 20, n. 1, p. 395-411, dez. 2013. Universidade Federal do Rio Grande do Sul. http://dx.doi.org/10.22456/1982-8918.41542.

GUIMARÃES, Maria Talita dos Santos *et al*. Os benefícios da fisioterapia neurofuncional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão sistemática. **Abcs Health Sciences**, [S.L.], v. 41, n. 2, p. 84-89, jul. 2016. NEPAS. http://dx.doi.org/10.7322/abcshs.v41i2.874.

HONORATO, Elizabeth Silva *et al*. Evidências para direcionamento da intervenção fisioterapêutica nas alterações cinéticofuncionais geradas pela esclerose lateral amiotrófica. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, [S.L.], v. 3, n. 15, p. 66-74, jan. 2008. Universidade Municipal de São Caetano do Sul – USCS.

JOHNSON, David *et al*. The Effect of Physical Therapy on Respiratory Complications Following Cardiac Valve Surgery. **Chest**, [S.L.], v. 109, n. 3, p. 638-644, mar. 1996. Elsevier BV. http://dx.doi.org/10.1378/chest.109.3.638.

LINDEN JUNIOR, Eduardo *et al*. Esclerose lateral amiotrófica: artigo de atualização. **Fisioterapia em Ação - Anais Eletrônicos**, [S.L.], p. 47-62, 2016. Universidade do Oeste de Santa Catarina. https://api.semanticscholar.org/CorpusID:171329625.

LINDEN-JðNIOR, Eduardo *et al*. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. **Revista Neurociências**, [S.L.], v. 21, n. 0, p. 313-318, 2013. Doi: https://doi.org/10.4181/RNC.2013.21.803.6p.

KALRON, Alon *et al*. Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. **Journal Of Neurology**, [S.L.], v. 268, n. 5, p. 1857-1866, jan. 2021. Springer Science and Business Media LLC. http://dx.doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z.

KATZEFF, Jared S. *et al*. Biomarker discovery and development for frontotemporal dementia and amyotrophic lateral sclerosis**. Brain**, [S.L.], v. 145, n. 5, p. 1598-1609, fev. 2022. Oxford University Press (OUP). http://dx.doi.org/10.1093/brain/awac077.

LANGE, D. J. *et al*. High-frequency chest wall oscillation in ALS. **Neurology**, [S.L.], v. 67, n. 6, p. 991-997, set. 2006. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000237439.78935.46.

LIEBANO, Richard Eloin *et al*. Principais manobras cinesioterapêuticas manuais utilizadas na fisioterapia respiratória: descrição das técnicas. **Revista de Ciências Médicas**, [S.L.], v. 18, n. 1, p. 35-45, jan. 2009. Universidade Cidade de São Paulo. https://periodicos.puc-campinas.edu.br/cienciasmedicas/article/view/652/632.

LUCHESI, Karen Fontes *et al*. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. **Codas**, [S.L.], v. 30, n. 5, ago. 2018. FapUNIFESP (SciELO). http://dx.doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215.

MENG, Lijiao *et al*. Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **American Journal Of Physical Medicine & Rehabilitation**, [S.L.], v. 99, n. 9, p. 801-810, maio 2020. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). http://dx.doi.org/10.1097/phm.0000000000001419.

ORTEGA-HOMBRADOS, Laura *et al*. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time. **International Journal Of Environmental Research And Public Health**, [S.L.], v. 18, n. 3, p. 1074, jan. 2021. MDPI AG. http://dx.doi.org/10.3390/ijerph18031074.

PINTO, Susana *et al*. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, [S.L.], v. 13, n. 1, p. 33-43, jan. 2012. Informa UK Limited. http://dx.doi.org/10.3109/17482968.2011.626052.

PLOWMAN, Emily K. *et al*. Respiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Neurology**, [S.L.], v. 100, n. 15, p. 1634-1642, abr. 2023. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). http://dx.doi.org/10.1212/wnl.0000000000206830.

PLOWMAN, Emily K. *et al*. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: results of a randomized, sham ‐controlled trial. **Muscle & Nerve**, [S.L.], v. 59, n. 1, p. 40-46, nov. 2018. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/mus.26292.

PRYOR, Ja *et al*. Comparação da percussão mecânica e manual como adjuvantes da drenagem postural no tratamento da fibrose cística em adolescentes e adultos. **Fisioterapia**, [S.L.], v. 67, n. 5, p. 140-141, abr. 1981.

RAHMATI, Masoud *et al*. Aerobic, resistance and combined exercise training for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. **Physiotherapy**, [S.L.], v. 113, p. 12-28, dez. 2021. Elsevier BV. http://dx.doi.org/10.1016/j.physio.2021.04.005.

ROEVER, Leonardo. Compreendendo os estudos de revisão sistemática. **Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica**, [S.L.], v. 15, n. 2, p. 127-130, abr. 2017. Universidade Federal de Uberlândia.

SECO, Vivian E. *et al*. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Journal Of The Neurological Sciences**, [S.L.], v. 191, n. 1-2, p. 133-137, out. 2001. Elsevier BV. http://dx.doi.org/10.1016/s0022-510x(01)00610-4.

SILVA, Ivanizia *et al*. Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. **Cochrane Database Of Systematic Reviews**, [S.L.], v. 2019, n. 9, p. 1465-1858, set. 2019. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/14651858.cd011711.pub2.

SIVARAMAKRISHNAN, Anjali *et al*. Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. **Neurological Sciences**, [S.L.], v. 40, n. 5, p. 971-978, fev. 2019. Springer Science and Business Media LLC. http://dx.doi.org/10.1007/s10072-019-03736-3.

SOUSTELLE, Laurent *et al*. ALS-Associated KIF5A Mutation Causes Locomotor Deficits Associated with Cytoplasmic Inclusions, Alterations of Neuromuscular Junctions, and Motor Neuron Loss. **The Journal Of Neuroscience**, [S.L.], v. 43, n. 47, p. 8058-8072, set. 2023. Society for Neuroscience. http://dx.doi.org/10.1523/jneurosci.0562-23.2023.

TOZANI, Filipe de Deus *et al*. Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Eletrônica Acervo Médico**, [S.L.], v. 23, n. 2, p. 1-7, fev. 2023. Universidade de Vassouras - RJ.

VAN GROENESTIJN, Annerieke C. *et al*. Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: a randomized controlled trial. **Neurorehabilitation And Neural Repair**, [S.L.], v. 33, n. 2, p. 153-164, fev. 2019. SAGE Publications. http://dx.doi.org/10.1177/1545968319826051.

VIEIRA, Verónica M. *et al*. Spatial analyses of ALS incidence in Denmark over three decades. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [S.L.], v. 19, n. 3-4, p. 275-284, jan. 2018. Informa UK Limited. http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2018.1432658.

ZUCCHI, Elisabetta *et al*. High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. **Annals Of Clinical And Translational Neurology**, [S.L.], v. 6, n. 5, p. 893-901, mar. 2019. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/acn3.765.

ZHU, Yining *et al*. Mixed Comparison of Different Exercise Interventions for Function, Respiratory, Fatigue, and Quality of Life in Adults With Amyotrophic Lateral Sclerosis: systematic review and network meta-analysis. **Frontiers In Aging Neuroscience**, [S.L.], v. 14, 11 jul. 2022. Frontiers Media SA. http://dx.doi.org/10.3389/fnagi.2022.919059.