

Funcionalidade e função respiratória de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Functionality and respiratory function in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Funcionalidad y función respiratoria en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

Letícia Cristina Lima Carvalho¹, Letícia Araújo de Moraes²,
Paulo Fernando Lôbo Corrêa²

1.Fisioterapeuta, residente em Saúde Funcional e Reabilitação no Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo - CRER, Goiânia-GO, Brasil.

2.Fisioterapeuta, mestre pela Universidade Federal de Goiás - UFG, Goiânia-GO, Brasil.

Resumo

Introdução. A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva que afeta os motoneurônios superiores e inferiores. O quadro clínico envolve fraqueza muscular progressiva e insuficiência respiratória (IR). **Objetivo.** relacionar a funcionalidade global e as alterações respiratórias relatadas pelos pacientes com ELA por meio da *Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale* (ALSFRS-R/BR) com os resultados dos exames respiratórios de Pico de Fluxo de Tosse (PFT) e Capacidade Vital Forçada (CVF). **Método.** trata-se de um estudo quantitativo com delineamento transversal analítico realizado em um centro de reabilitação em Goiás. Participaram do estudo indivíduos com diagnóstico de ELA. A coleta de dados foi feita por meio da análise de prontuários. Foram avaliadas a função respiratória por meio do PFT e CVF, e a funcionalidade global, por meio da ALSFRS-R/BR. Foi realizada uma correlação entre a função respiratória e a funcionalidade global avaliadas por meio da ALSFRS-R/BR com PFT e CVF. **Resultados.** Participaram do estudo 38 indivíduos com ELA. A média de idade foi de 57,68±11,23 anos. Houve correlação negativa significativa entre CVF e IR, relatada pela ALSFRS-R/BR, e correlação positiva significante entre o escore total da ALSFRS-R/BR com PFT. **Conclusão.** Houve correlação positiva entre a funcionalidade global avaliada pela ALSFRS-R/BR e a função respiratória por meio do PFT. Os indivíduos que não utilizam suporte ventilatório têm menores valores de CVF quando comparados com os que o utilizam.

Unitermos. Esclerose Lateral Amiotrófica; função pulmonar; atividades cotidianas

Abstract

Introduction. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease that affects the upper and lower motoneurons. The clinical picture involves progressive muscle weakness and respiratory failure (RI). **Objective.** To relate the global functionality and respiratory changes reported by ALS patients using the Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale (ALSFRS- R/BR) with the results of Peak Cough Flow (PCF) and Forced Vital Capacity (FVC). **Method.** This is a quantitative study with an analytical cross-sectional design carried out in a rehabilitation center in Goiás. Individuals diagnosed with ALS participated in the study. Data collection was carried out through the analysis of medical records. Respiratory function was evaluated through the PCF and FVC, and the global functionality through the ALSFRS-R/BR. A correlation was made between respiratory function and global functionality assessed using the ALSFRS-R/BR with PCF and FVC. **Results.** 38 individuals with ALS participated in the study. The mean age was 57.68±11.23 years. There was a significant negative correlation between FVC and RI, and a significant positive correlation between the

total ALSFRS-R/BR score and PCF. **Conclusion.** There was a positive correlation between global functionality assessed by ALSFRS-R/BR and respiratory function by PCF. Individuals who do not use ventilatory support have lower FVC values when compared to those who used it. **Keywords.** Amyotrophic Lateral Sclerosis; pulmonary function; daily activities

Resumen

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta las motoneuronas superiores e inferiores. El cuadro clínico implica debilidad muscular progresiva e insuficiencia respiratoria (IR). **Objetivo.** relacionar la funcionalidad global y los cambios respiratorios informados por los pacientes con ELA mediante la Escala funcional de calificación de esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R/BR) con los resultados del flujo máximo de tos (PFT) y la capacidad vital forzada (CVF). **Método.** se trata de un estudio cuantitativo con un diseño analítico transversal realizado en un centro de rehabilitación de Goiás. Las personas diagnosticadas con ELA participaron en el estudio. La recolección de datos se realizó mediante el análisis de historias clínicas. La función respiratoria se evaluó a través de PFT y CVF, y la funcionalidad global mediante la ALSFRS-R/BR. Se estableció una correlación entre la función respiratoria y la funcionalidad general evaluada por la ALSFRS-R/BR con PFT y FVC. **Resultados.** 38 personas con ELA participaron en el estudio. La edad media fue $57,68 \pm 11,23$ años. Hubo una correlación negativa significativa entre FVC e IR, y una correlación positiva significativa entre la puntuación total ALSFRS-R/BR y PFT. **Conclusión.** Había una correlación positiva entre la funcionalidad global evaluada por la ALSFRS-R/BR y la función respiratoria mediante la PFT. Los individuos que no usan soporte ventilatorio tienen valores de CVF más bajos en comparación con aquellos que lo usan. **Palabras clave:** Esclerosis Lateral Amiotrófica; clasificación pulmonar; actividades diarias.

Trabalho realizado no Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER), Goiânia-GO, Brasil.

Conflito de interesse: não

Recebido em: 29/10/2021

Aceito em: 08/04/2022

Endereço para correspondência. Letícia CL Carvalho. Av. Ver. José Monteiro 1655. Setor Negrão de Lima. Goiânia-GO, Brasil. CEP 74653-230. Email: leticialima182014@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que afeta os motoneurônios superiores e inferiores. Diante disso, o quadro clínico é amplo, incluindo espasticidade, hiperreflexia, fasciculações, hipotonia, hiporreflexia e hipotrofia muscular. A ELA também pode ter acometimento bulbar e causar disartria, disfagia, sialorréia e insuficiência respiratória^{1,2}.

A insuficiência respiratória (IR) e demais complicações pulmonares geralmente ocorrem como consequência da fraqueza dos músculos respiratórios, o que pode levar ao

óbito em estágios avançados da doença². Tal situação leva a necessidade de suporte ventilatório, sendo o mais utilizado a Pressão Positiva nas Vias Aéreas com Dois Níveis Pressóricos (BIPAP)^{2,3}. Este recurso tem por função melhorar a qualidade de vida por promover ventilação adequada e retardar a evolução da insuficiência respiratória nesses indivíduos³.

Os principais sinais e sintomas que evidenciam o comprometimento pulmonar nos pacientes com ELA são dispneia aos esforços, ortopneia, comprometimento da tosse pela redução do Pico de Fluxo de Tosse (PFT) e redução da capacidade vital forçada (CVF)³.

O PFT e o CVF são preditores de sobrevida na ELA, sendo usualmente utilizados na avaliação e monitoramento desta população, visto que há uma deterioração progressiva das funções respiratórias no indivíduo com essa patologia. Assim, os sinais e sintomas respiratórios interferem na capacidade desses indivíduos em realizar as atividades de vida diária (AVDs)⁴.

A capacidade em realizar as AVDs de forma independente é denominada de funcionalidade. Esta, é essencial para a promoção da qualidade de vida nos indivíduos. Assim, a perda da funcionalidade gera maior dependência de terceiros para a realização de tarefas básicas e instrumentais do cotidiano, além de acarretar em maior risco de hospitalização e morte⁵.

Nessa perspectiva, temos a Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale (ALSFRS-R/BR), uma

escala validada, na língua portuguesa no Brasil, e revisada, a qual avalia diferentes domínios da funcionalidade nos pacientes com ELA^{5,6}.

Nesse sentido, torna-se importante compreender a relação entre a funcionalidade e as alterações respiratórias presentes nos pacientes com ELA. Essas alterações podem ser mensuradas tanto através dos exames respiratórios quanto através dos domínios de avaliação respiratória da ALSFRS-R/BR. Diante disso, o objetivo desse estudo foi relacionar a funcionalidade global e as alterações respiratórias, relatadas por meio da ALSFRS-R/BR, com os resultados dos exames respiratórios de PFT e CVF em pacientes com ELA.

MÉTODO

Amostra

O estudo é quantitativo com delineamento transversal analítico. A pesquisa iniciou após aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da Universidade Federal de Goiás – Goiânia, Goiás, sob parecer de número: 982.522 (CAEE: 41497515.5.0000.5083) e a assinatura do Termo de Compromisso de Utilização de Dados (TCUD), por todos os pesquisadores envolvidos.

A coleta dos dados foi realizada via prontuário eletrônico (MVPEP®) do Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER) entre janeiro e julho de 2021 e a amostra foi composta por indivíduos com diagnóstico de ELA.

Os participantes deveriam obedecer aos seguintes critérios de inclusão: ter diagnóstico de ELA e marcha; possuir idade igual ou superior a 18 anos; estar em tratamento no CRER; possuir informações no prontuário sobre CVF e PFT e ter realizado avaliação da funcionalidade pela ALSFRS-R/BR. Além disso, os exames de função respiratória e a ALSFRS-R/BR não podiam apresentar intervalo maior que 60 dias entre si. Foram excluídos aqueles que tinham exames e/ou questionários incompletos; que tinham outras doenças neurológicas e/ou respiratórias prévias ou associadas à ELA.

Procedimento

Para esta pesquisa foram utilizados os seguintes instrumentos: Prontuário eletrônico do CRER (MVPEP®) para obtenção de informações sobre a caracterização sociodemográfica e clínica dos pacientes; a ALSFRS-R/BR, para informações sobre a funcionalidade global e os laudos dos exames de CVF e PFT para avaliação da função respiratória.

A princípio foi realizada uma triagem, via prontuário eletrônico, para analisar a adequação aos critérios de inclusão e exclusão. Após esta verificação dos critérios de elegibilidade, os dados sociodemográficos e clínicos dos pacientes elegíveis para o estudo foram coletados no prontuário eletrônico (MVPEP®).

As informações coletadas referentes aos dados sociodemográficos foram: data de nascimento e sexo. As

informações clínicas foram: terapias em andamento, uso de medicamentos, datas do diagnóstico e do primeiro sintoma, classificação topográfica e exames respiratórios de CVF e PFT.

O CVF representa o valor máximo de ar exalado de forma forçada a partir de uma inspiração máxima que é medida por um ventilômetro. Já o PFT é caracterizado pelo fluxo máximo de ar expirado durante a manobra da tosse por meio de um aparelho chamado *Peak Flow Meter*. Ambos os exames verificam o comprometimento da função respiratória nos indivíduos com ELA, os quais encontram-se reduzidos no decorrer da doença⁷⁻⁹. Os dados dos exames de CVF e PFT foram coletados por meio do prontuário eletrônico, os quais foram aplicados por fisioterapeutas atuantes no ambulatório especializado em doenças neuromusculares.

Os dados de funcionalidade foram coletados a partir da ALSFRS-R/BR, que é rotineiramente utilizada durante o exame de marcha realizado no Serviço de Análise do Movimento do CRER, por um fisioterapeuta capacitado para sua aplicação.

A ALSFRS-R/BR é composta por 12 atividades, graduadas de 0 a 4 pelo paciente e/ou profissional. A pontuação 3 e 4 indica independência em determinada atividade, e a pontuação 0, 1 e 2 indica dependência na realização da atividade. Assim, a pontuação máxima é 48 pontos. Nessa escala, quanto maior a pontuação, melhor a funcionalidade^{7,8}. Na escala são estabelecidos 4 domínios: o domínio bulbar, que é definido por itens de fala, salivação e

deglutição; o domínio de destrezas manuais, composta por itens de escrita, cortar comida, vestuário e higiene pessoal; o domínio de função motora grossa, composta por itens como deitar-se, caminhar e subir escadas; domínio de função respiratória, composta por itens de dispnéia, ortopneia e insuficiência respiratória (uso ou não de BIPAP)⁸.

Análise estatística

Após a coleta, os dados foram armazenados e organizados numa planilha do Excel® de posse da pesquisadora. Os dados foram analisados com o auxílio do software *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), versão 26.0. A normalidade dos dados foi testada por meio do Teste de Shapiro-Wilk. A caracterização do perfil dos participantes foi realizada por meio de frequência absoluta (n), frequência relativa (%) para as variáveis categóricas; média, mediana, desvio padrão, mínimo e máximo para as variáveis contínuas.

A correlação entre o PFT e CVF com a ALSFRS-R/BR foi testada aplicando-se a análise de correlação de Pearson. Os valores do coeficiente de Pearson (r) adotados como referência foram: $r=0,10$ a $0,30$ para correlação fraca, $r=0,40$ a $0,60$ para correlação moderada e, $r=0,70$ a 1 para correlação forte⁹. Em todas as análises, o nível de significância adotado foi de 5% ($p<0,05$).

RESULTADOS

Foram selecionados para o estudo 60 indivíduos com diagnóstico de ELA, dos quais 22 foram excluídos por não possuírem exames de CVF e PFT completos. A amostra final do estudo foi composta por 38 participantes. A maioria (68,4%), era do sexo masculino e a média de idade foi de $57,68 \pm 11,23$ anos. A ELA bulbar foi predominante (39,5%) nos pacientes estudados.

Os resultados referentes à caracterização e perfil clínico da amostra podem ser visualizados na tabela abaixo (Tabela 1).

Tabela 1. Perfil demográfico e clínico dos pacientes com ELA (n=38).

	n	%
Sexo		
Feminino	12	31,6
Masculino	26	68,4
Classificação topográfica		
Bulbar	15	39,5
Predomínio de MMII	10	26,3
Predomínio de MMSS	13	34,2
Realiza Terapias		
Não	5	13,2
Sim	33	86,8
Uso de Medicamentos		
Não	10	26,3
Sim	28	73,7
Média ± DP		
Idade (anos)	$57,68 \pm 11,23$	
Tempo de diagnóstico (meses)	$10,89 \pm 16,77$	
Tempo do 1º sintoma (meses)	$20,37 \pm 16,68$	
PFT (l/min)	$297,37 \pm 138,87$	
CVF (%)	$63,42 \pm 21,43$	

n = frequência absoluta; % = frequência relativa; DP = desvio padrão

A maioria dos participantes relataram realizar alguma terapia. Dentre as terapias que eles realizavam, estavam a Terapia Ocupacional, Fisioterapia e Fonoaudiologia.

O tempo médio do diagnóstico da ELA foi 10,89 meses e o tempo médio do primeiro sintoma da doença foi 20,37 meses. Os valores médios do PFT e CVF foram, respectivamente, 297,37 l/min e 63,42% do previsto.

Os dados referentes à distribuição dos itens da ALSFRS-R/BR encontram-se na tabela a seguir (Tabela 2).

Tabela 2. Distribuição da *Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale* (n=38).

	0 n (%)	1 n (%)	2 n (%)	3 n (%)	4 n (%)	Média
Domínio bulbar						
Fala	5 (13,2)	5 (13,2)	4 (10,5)	18 (47,4)	6 (15,8)	2,39 ± 1,28
Salivação	3 (7,9)	4 (10,5)	13(34,2)	9 (23,7)	9 (23,7)	2,45 ± 1,20
Deglutição	0 (0)	7 (18,4)	9 (23,7)	14 (36,8)	8 (21,1)	2,61 ± 1,03
Domínio das destrezas manuais						
Escrita	3 (7,9)	3 (7,9)	8 (21,1)	16 (42,1)	8 (21,1)	2,61 ± 1,15
Manipulação	1 (2,6)	14 (36,8)	8 (21,1)	6 (15,8)	9 (23,7)	2,21 ± 1,26
Vestuário e higiene	0 (0)	5 (13,2)	8 (21,1)	19 (50,0)	6 (15,8)	2,68 ± 0,90
Domínio da função motora grossa						
Virar na cama	0 (0)	3 (7,9)	10 (26,3)	15 (39,5)	10 (26,3)	2,84 ± 0,92
Andar	0 (0)	0 (0)	12 (31,6)	15 (39,5)	11(28,9)	2,97 ± 0,79
Subir escadas	3 (7,9)	11(28,9)	7 (18,4)	10 (26,3)	7 (18,4)	2,18 ± 1,27
Domínio da função respiratória						
Dispneia	0 (0)	6 (15,8)	5 (13,2)	11 (28,9)	16 (42,1)	2,97 ± 1,10
Ortopnéia	0 (0)	0 (0)	4 (10,5)	19 (50,0)	15 (39,5)	3,29 ± 0,65
Insuficiência respiratória	0 (0)	1 (2,6)	5 (13,2)	4 (10,5)	28 (73,7)	3,55 ± 0,83
Total						32,76 ± 5,81

n = frequência absoluta; % = frequência relativa; DP = desvio padrão

Quanto à escala, nenhum dos participantes da pesquisa obteve pontuação 0 (gravidade máxima) no domínio de função respiratória. A maioria dos participantes obtiveram pontuação máxima (4) em dispneia e insuficiência respiratória, ou seja, nenhuma dificuldade em respirar e a não utilização do BIPAP, sendo este suporte ventilatório

frequentemente utilizado nesta população. Observa-se também que a metade dos participantes tiveram pontuação 3 (dificuldade leve em dormir) no item de ortopneia.

A Tabela 3 apresenta as correlações entre a ALSFRS-R/BR com os exames respiratórios de PFT e CVF.

Tabela 3. Correlação entre o PFT e CVF com a Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale (n=38).

	PFT (l/min)	CVF (%)
Fala	r = 0,52 p = 0,001*	r = 0,39 p = 0,02*
Salivação	r = 0,47 p = 0,001*	r = 0,35 p = 0,03*
Deglutição	r = 0,52 p = 0,001*	r = 0,30 p = 0,07
Escrita	r = -0,08 p = 0,63	r = 0,17 p = 0,32
Manipulação	r = 0,19 p = 0,26	r = 0,22 p = 0,18
Vestuário e higiene	r = 0,09 p = 0,58	r = -0,01 p = 0,95
Virar na cama	r = 0,10 p = 0,57	r = -0,14 p = 0,41
Andar	r = 0,02 p = 0,90	r = -0,40 p = 0,01*
Subir escadas	r = 0,28 p = 0,09	r = -0,18 p = 0,27
Dispneia	r = 0,20 p = 0,22	r = 0,21 p = 0,20
Ortopneia	r = 0,24 p = 0,14	r = 0,14 p = 0,39
Insuficiência respiratória	r = -0,19 p = 0,25	r = -0,34 p = 0,04*
Escore	r = 0,47 p = 0,001*	r = 0,10 p = 0,53

r = Correlação de *Pearson*; * Significância estatística

Foi possível observar uma correlação negativa fraca entre IR e CVF (r=-0,34) e uma correlação negativa moderada entre andar e CVF (r=-0,40). Também houve correlação positiva moderada entre o escore total da ALSFRS-R/BR com o PFT (r=0,47). Percebemos também que os itens de fala e salivação tiveram correlação positiva significativa com PFT e CVF, assim como a deglutição e o PFT.

DISCUSSÃO

Os achados deste estudo revelaram que a maioria dos indivíduos com ELA tinham idade média de 57,68 anos e eram do sexo masculino (68,4%), o que condiz com outros estudos^{10,11}.

Com relação a topografia da ELA, esse estudo revelou que a maioria dos pacientes apresentou predomínio bulbar, ou seja, a forma mais grave e de pior prognóstico, seguido de predomínio em MMSS e MMII, respectivamente¹²⁻¹⁴. A maioria dos pacientes com predomínio bulbar tinha pontuação 3 e 2, respectivamente, no item de andar; ou seja, tinham alguma dificuldade para andar e poderiam necessitar de algum dispositivo auxiliar para deambular, respectivamente.

Sobre os achados desse estudo, verificamos que a média do PFT foi de 297,37 L/min. Esse valor foi semelhante aos encontrados em outros estudos^{14,15} e diferente de outro¹², no qual o valor médio foi de 188 L/min. É importante salientar que não há na literatura um valor de referência para o PFT nessa população^{16,17}. O mesmo, costuma ser reduzido nesses indivíduos devido à fraqueza muscular progressiva que leva ao comprometimento da eficácia da tosse, que é considerada ineficaz quando apresenta um PFT < 270 L/min. Diante disso, verificamos que a maioria dos indivíduos estudados possuíam tosse eficaz^{12,13,16}.

No presente estudo o valor de CVF encontrado foi de 63,42% em relação ao previsto para indivíduos saudáveis, visto que não existe um valor de referência para a população

estudada. Esse resultado foi semelhante ao encontrado no estudo de Lechtzin¹⁶ e abaixo dos valores encontrados em outros estudos anteriormente citados¹²⁻¹⁴. Tal resultado, sugere um comprometimento importante da capacidade pulmonar, o que pode levar a necessidade do uso da ventilação não invasiva (VNI) para melhorar as trocas gasosas e prolongar a vida nesses indivíduos¹². Esse achado foi contraditório na população estudada, onde a maioria obteve pontuação 4 no item de insuficiência respiratória pela ALSFRS-R/BR, mostrando que esses indivíduos não utilizavam VNI.

O valor médio total da escala foi 32,76. Esse valor foi acima do encontrado nos estudos de Fortunato¹⁰, que foi 28,2, e nos estudos de Morais¹² e Cosmo¹¹, os quais encontraram um valor aproximado de 20. Esse resultado pode ter sido influenciado pelo fato de que a maioria estava em terapia e todos tinham marcha. Esses achados não foram percebidos em estudos semelhantes¹⁰⁻¹². O escore total é a somatória de todos os domínios, podendo variar de 0 a 48, ou seja, de incapacidade funcional grave a leve, respectivamente. Os dados encontrados neste estudo revelam que os participantes tinham comprometimento funcional leve, visto que as pontuações de corte para esse comprometimento é de 32 a 48, comprometimento moderado de 16 a 31 pontos e grave de 0 a 15 pontos. O declínio desse escore aumenta significativamente a perda da funcionalidade¹⁰.

Ao investigarmos as correlações entre dispneia, ortopneia e IR, avaliadas por meio da ALSFRS-R/BR com PFT e CVF, constatamos que houve correlação negativa significativa entre IR e CVF. Isto é, quanto maior o valor da pontuação no item de IR, menor o valor de CVF. Assim, os indivíduos com pontuação máxima em IR (que não utilizam BIPAP) têm baixos valores de CVF. Esse achado sugere que a utilização do suporte ventilatório implica em maiores valores de CVF. O uso do BIPAP pode repercutir em maiores valores de CVF e maior sobrevida, por garantir uma ventilação adequada, melhor conforto respiratório e qualidade de vida nesses pacientes com doença neuromuscular progressiva¹⁵⁻¹⁷.

Verificamos uma correlação positiva significativa entre a funcionalidade global (escore total da ALSFRS-R/BR) com a função respiratória por meio do PFT. Assim, quanto maior a independência funcional melhor é a função respiratória, bem como a capacidade de tossir e manter as vias aéreas pérvias. Esse resultado também foi encontrado em outros estudos^{16,18-20}.

Observamos também uma correlação negativa significativa entre andar e CVF, isto é, os indivíduos que apresentaram pontuação menor no item de andar tiveram maiores valores de CVF. Este resultado foi inesperado. No entanto, pode ter sido influenciado pela realização de terapias, uma vez que retarda a evolução da perda muscular nesses pacientes. Podemos presumir também que a avaliação subjetiva por meio da escala pode ter sido

superestimada ou sofrido influência do grau de instrução dos participantes, embora não tenha sido avaliado o grau de escolaridade dos participantes da pesquisa^{15,16,21}, já que a escala foi auto aplicada e os pesquisadores tiveram acesso à estes dados coletados anteriormente. A idade dos participantes bem como o tempo de diagnóstico também pode ter influenciado nesse resultado.

Foi feita uma correlação entre o escore da ALSFRS-R/BR com PFT e CVF e não houve correlação entre PFT e o escore, diferente do nosso estudo¹⁵. No entanto, houve correlação entre CVF e o escore, o que corrobora com o presente estudo, o qual demonstrou que os indivíduos com maior funcionalidade possuem melhor função respiratória em relação ao PFT^{16,22-24}.

Esse estudo apresentou como limitação o fato de que todos os participantes tinham marcha, ou seja, maior nível de independência funcional. Isso pode ter limitado os achados do presente estudo apenas para esse público. Sugerimos que os próximos estudos façam a inclusão de pacientes sem marcha para contemplar melhor a realidade dessa população e possibilitar maiores generalizações. Sugere-se também para pesquisas futuras uma amostra maior, se possível; uma vez que se trata de um público restrito em virtude da raridade da patologia.

CONCLUSÃO

A maioria dos indivíduos com ELA tinha predomínio de sintomas bulbares, com leve comprometimento da funcionalidade global, tosse eficaz e não utilizava BIPAP.

Verificou-se que a funcionalidade global avaliada por meio da ALSFRS-R/BR apresentou correlação positiva moderada com a função respiratória por meio do PFT. E os resultados da pesquisa mostram que os indivíduos com ELA que não utilizam suporte ventilatório têm baixos valores de CVF quando comparados com os que o utilizam.

Conclui-se também que o domínio bulbar teve correlação positiva leve a moderada com a função respiratória por meio do CVF e PFT. E os indivíduos com ELA bulbar, que não utilizam BIPAP, apresentam menor nível de funcionalidade na marcha.

REFERÊNCIAS

1. Alencar MA, Silva IMM, Hilário SM, Rangel MFA, Araújo CM. Quality of life, disability, and clinical variables in amyotrophic lateral sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr* 2022;80:1-7. <https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2021-0201>
2. Rúben AM, Iria DCC, Alejandra AC, Yohana GG. Respiratory physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. A systematic review. *Arch Neurocienc* 2020;25:9-22. <https://doi.org/10.31157/archneurosciencesmex.v25i4.213>
3. Chagas JMA, Martins APM, Mendanha JVE, Carneiro GH, Almeida FS, Ramos RF. A importância da fisioterapia motora na esclerose lateral amiotrófica: uma breve abordagem bibliográfica. *Braz J Health Rev* 2022;5:2305-10. <https://doi.org/10.34119/bjhrv5n1-204>
4. Gomes CMS, Zuqui AC, Schiavo KV, Oliveira JFP. Funcionalidade e qualidade de vida de pessoas com esclerose lateral amiotrófica e percepção da sobrecarga e apoio social de cuidadores informais. *Acta Fisiatra* 2020;27:166-73. <https://doi.org/10.11606/issn.2317-0190.v27i3a172216>
5. Nunes JD, Saes MO, Nunes BP, Siqueira FCV, Soares DC, Fassa MEG. Indicadores de incapacidade funcional e fatores associados em idosos: estudo de base populacional em Bagé, Rio Grande do Sul. *Epidemiol*

- Serv Saúde 2017;26:295-304. <http://dx.doi.org/10.5123/s1679-49742017000200007>
6. Pinto S, Gromicho M, Carvalho M. Assessing upperlimb function with ALSFRS-R in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Amyotroph Lat Scler Frontotemporal Deg* 2019;20:445-8. <https://doi.org/10.1080/21678421.2019.1606243>
7. Gomez MFD, Corredor FO. Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2017;64:112-8. <https://revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/3>
8. Guedes K, Pereira C, Pavan K, Valério BCO. Cross-Cultural and Validation of ALS functional rating Scale-Revised in portuguese language. *Arq Neuropsiquiatr* 2010;68:44-7. <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2010000100010>
9. Paranhos R, Filho DBF, Rocha EC, Silva Júnior JAS, Neves JAC, Santos MLD. Desvendando os Mistérios do Coeficiente de Correlação de Pearson: o retorno. Avaliação da incapacidade funcional e fatores associados em idosos. *Rev Bras Geriatr Gerontol* 2019;2:1-11. <https://doi.org/10.1590/1981-22562019022.180163>
10. Fortunato HL, Vitorino PVO, Prudente COM, Siqueira SC, Santana TS, Sousa AC, et al. Avaliação do desempenho funcional de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. In: Silva E. (org.). *Avanços na Neurologia e na sua Prática Clínica*. Ponta Grossa: Atena Ed. 2019, pp.44-55. <https://doi.org/10.22533/at.ed.9391923126>
11. Silva LP, Gusmão, CA, Pithon, KR, Gomes, TBP, Pinto, EP. Esclerose lateral amiotrófica: descrição de aspectos clínicos e funcionais de uma série de casos numa região de saúde no nordeste do Brasil. *J Health Biol Sci* 2018;6:293-8. <https://doi.org/10.12662/2317-3076jhbvs.v6i3.1811.p293-298.2018>
12. Moraes LC, Valle, MHF, Pessoa BP, Polesse, JC. Perfil epidemiológico, função pulmonar e incidência de hipoventilação dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica de um hospital referência de uma capital brasileira: um estudo transversal retrospectivo. *Rev Con Ciência* 2020;15:93-102. <https://doi.org/10.24862/cco.v15i2.1243>
13. Sancho J, Martínez D, Bures H, Días JL, Ponz A, Servera E. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. *Eur Resp Soc* 2018;4:1-10. <https://10.1183/23120541.00159-2017>
14. Heiman-Patterson TD, Khazaal O, Yu D, Sherman ME, Kasarkis EJ. Pulmonary function decline in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lat Scler Frontotemporal Deg* 2021;22:54-61. <https://doi.org/10.1080/21678421.2021.1910713>
15. Matsuda SRN, Smimizu, TMD, Nakayama Y, Hagarushi M. Cough peak flow decline rate predicts survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2019;59:168-73. <https://doi.org/10.1002/mus.26320>
16. Pinto S, Carvalho M. Correlation between Forced Vital Capacity and Slow Vital Capacity for the assessment of respiratory involvement in

- Amyotrophic Lateral Sclerosis: a prospective study. *Amyotr Lat Scler Frontotemporal Deg* 2017;18:86-91. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1249486>
17. Morais LC, Valle MHF, Pessoa BP, Polesse GC. Perfil epidemiológico, função pulmonar e incidência de hipoventilação dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica de um hospital de referência brasileira: um estudo longitudinal retrospectivo. *Rev Con Ciência* 2020;15:93-102. <https://doi.org/10.24862/cco.v15i2.1243>
18. Santos Junior LAS, Cangussu DDD, Santana CA, Donatti ALF. Ventilação mecânica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura e reflexão. *REVISA* 2020;9:327-43. <https://doi.org/10.36239/revisa.v9.n2.p327a343>
19. Lima NMFV, Guerra CC, Teixeira LC, Silva LBC, Sordi M, Mourão M, et al. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na Esclerose Lateral Amiotrófica (Egela). *Fisioter Pesq* 2009;16:316-22. <https://doi.org/10.1590/S1809-29502009000400006>
20. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Therap Adv Neurol Disord* 2019;12:1-14. <https://doi.org/10.1177/1756286419857040>
21. Prestes D, Bilheri DFD, Nascimento JR, Righi NC, Baldissera C, Silva AFS, et al. Relação entre risco de disfagia e o estado de saúde de indivíduos com a doença pulmonar obstrutiva crônica. *Eat Assessment Tool* 2019;32:1-5. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20202019036>
22. Ito H, Odake S, Fukutake S, Kohriki S, Kawachi Jkamei T. Diaphragm pacing could have efficacy for sleep condition in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin Neurosci* 2020;8:284-8. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(99\)00045-3](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(99)00045-3)
23. Ackrivo J, Hsu JY, Hansei-Flaschen J, Elman L, Kawut SM. Noninvasive ventilation use is associated with better survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Am Thor Soc* 2021;18:486-94. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202002-169OC>
24. O'Brien D, Stavroulakis T, Baxter S, Norman P, Bianchi S, Elliot M, et al. The optimization of non invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Eur Resp J* 2019;54:1-14. <https://doi.org/10.1183/13993003.00261-2019>