

## **Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas?**

*Evaluation of the activities of ABRELA: offered orientations, achieved expectations?*

**Isabela P Anequini, Juliana B Pallesi, Élica Fernandes, Francis M Fávero, Sissy V Fontes<sup>4</sup>, Abrahão AJ Quadros<sup>5</sup>, Helga CA Silva<sup>6</sup>, Acary SB Oliveira<sup>7</sup>.**

<sup>1</sup>Fisioterapeutas – UNIFESP/EPM, <sup>2</sup>Assistente social, mestranda – UNIFESP/EPM, <sup>3</sup>Fisioterapeuta, mestre – UNIFESP/EPM, <sup>4</sup>Fisioterapeuta, doutora – UNIFESP/EPM, <sup>5</sup>Fisioterapeuta, mestre – UNIFESP/EPM, presidente da ABRELA, <sup>6</sup>Professora doutora – UNIFESP/EPM, <sup>7</sup>Doutor, responsável pelo setor de Neuromuscular – UNIFESP/EPM

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular caracterizada pela degeneração progressiva dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI). Apesar das inúmeras hipóteses propostas sua etiologia ainda permanece incerta. O diagnóstico normalmente é clínico e, até o momento, não existem testes laboratoriais disponíveis para confirmar um diagnóstico de ELA.

Pode-se considerar várias formas de apresentação da doença: a) dependendo das regiões acometidas (bulbar, cervical, medula torácica e medula lombar); b) dependendo da história: esporádica (forma clássica), familiar e do Pacífico Oeste. Quanto à subclassificação pode-se considerar como definida/típica (NMI + NMS em 3 ou mais regiões), provável (NMI + NMS em 2 regiões), possível (NMI + NMS em 1 região ou NMS em 2 ou 3 regiões) ou suspeita (NMS em mais de 1 região ou NMI em pelo menos 2 regiões). A forma esporádica isto é, quando não ocorrem outros casos na família, é a mais comum, acometendo cerca de 90% dos casos no mundo.

Verifica-se que o sexo masculino é mais acometido que o feminino em uma proporção de 1,5:1 a 2:1 e os brancos são mais afetados que os negros, instalando-se normalmente após os quarenta anos. O óbito ocorre geralmente em torno de 2 a 5 anos após o início da doença. Segundo Scanlan 2000, 80% dos pacientes morrem em 5 anos de doença.

A incidência mundial está em torno de 1 a 3 por 100.000 habitantes enquanto que a prevalência é de 4 a 6 por 100.000 habitantes. Estima-se que a incidência no Brasil é de 1,5 casos/100.000 pessoas, ou seja, 2.500 pacientes/ano.

A fadiga ou a perda de resistência a exercícios é a queixa mais comum entre os pacientes com ELA. Em pelo menos 70% dos casos a fraqueza muscular inicia nos membros superiores pela região dos dedos, mãos, antebraço e braço, respectivamente. Progredindo, posteriormente, para a musculatura da garganta, tronco e membros inferiores, nestes, ela geralmente afeta os dorsiflexores antes dos flexores plantares, resultando na queda progressiva do pé.

Sua evolução causa debilidade e atrofia progressiva da musculatura respiratória e dos membros, espasticidade, transtornos do sono, estresse psico-social e sintomas de origem bulbar como disartria e disfagia, podendo resultar em morte ou ventilação mecânica permanente, conservando na maioria das vezes sua capacidade intelectual.

Sabe-se, porém, que a progressão da doença pode variar consideravelmente entre os pacientes.

O tratamento por meio de uma equipe multidisciplinar torna-se necessário para auxiliar paciente e família na luta diária contra as múltiplas perdas proporcionadas pela doença, entre elas fala, deglutição, respiração, movimentação e realização das atividades de vida diária (AVD's). A depressão, raiva, negação, hostilidade, desesperança, incertezas são características presentes na vida destes pacientes; portanto, os diversos profissionais devem avaliá-los em cada estágio, direcionando seu tratamento para suprir a necessidade atual do paciente/familiar.

A fisioterapia motora e respiratória deve ter início desde os estágios iniciais da doença, a fim de reduzir os índices de quedas, as contraturas, as dores articulares, os efeitos da imobilização e os problemas respiratórios, além de prevenir a atrofia por desuso e os danos por excesso de uso, possibilitando a função motora e maior independência nas atividades de vida diárias.

Apesar de todas as controvérsias quanto à correta intervenção fisioterapêutica, indica-se a realização de exercícios de alongamentos globais, exercícios leves de intensidade submáxima nos grupos musculares sem fraqueza intensa, além de terapias manuais,

facilitação neuromuscular proprioceptiva, estimulação elétrica transcutânea – TENS e técnicas de relaxamento.

Nas fases mais avançadas da doença, a prevenção das complicações respiratórias e a avaliação da necessidade da ventilação mecânica são os focos principais do tratamento da ELA.

Desta forma, por ser uma doença degenerativa de evolução progressiva, incurável, para qual, até o momento, só estão disponíveis tratamentos paliativos e/ou que retardem o processo da perda funcional, faz-se necessária a disponibilização de recursos de apoios financeiros, informativos, humanos e material a fim de minimizar o sofrimento, melhorando e ampliando a qualidade de vida.

Os recursos informativos contêm explicações sobre a doença, os direitos do paciente com ELA e orientações gerais sobre cuidados.

Dentre os recursos humanos estão os profissionais da área da saúde que podem auxiliar aliviando os sintomas tais como: assistentes sociais, neurologistas, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, nutricionistas, psicólogos, terapeutas ocupacionais.

O recurso material é diretamente relacionado com as necessidades e limitações impostas pela doença, como, por exemplo, camas hospitalares, sondas, fraldas descartáveis, cadeiras de rodas e de banho, colchão caixa-de-ovo, gastrostomia-endoscópica percutânea, medicação, entre outros.

A ABRELA – Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, fundada em 1998, iniciou seu atendimento nas dependências do ambulatório de Neuromuscular da UNIFESP/EPM/HSP, a partir de 1999. É uma entidade sem fins lucrativos, com a missão de “promover uma melhor qualidade de vida aos pacientes com ELA, por meio de informação, orientação e apoio social ao paciente e familiar, bem como divulgar informações à sociedade e aos profissionais interessados na doença e em seu tratamento”.

A ABRELA oferece orientação aos cadastrados por telefone, fax, e-mail e site; disponibiliza material informativo impresso aos pacientes, familiares e interessados; oferece empréstimo de material durável e doação de material não durável; realiza reuniões bimestrais sobre assuntos de interesse direto dos pacientes e familiares, inclusive com novidades em pesquisa e tratamento.

Outras associações mundiais foram criadas com intuito de promover uma consciência mundial da ELA, tendo como objetivo: favorecer intercâmbios de informações; investir e estimular a formação de novas associações; investigar novos tratamentos; dar suporte por meio de redes de apoio e melhorar a qualidade de vida dos pacientes, entre elas está a Aliança Internacional das Associações de ELA, fundada em 1992.

A Associação Espanhola de Esclerose Lateral Amiotrófica – ADELA, além de desenvolver projetos com atendimento domiciliar de profissionais fisioterapeutas e terapeutas ocupacionais, auxilia na criação e manutenção de instituições como a Associação Peruana de ELA (APELA) e da Associação de ELA no Chile (ADELAICH).

Este estudo visou caracterizar em um grupo de pacientes atendidos pela ABRELA se as informações dadas permitem acesso aos recursos disponíveis (informativos, humanos, de suporte e material). Ainda, se as expectativas atenderam as necessidades dos pacientes; além de verificar se há diferença de acesso aos recursos entre São Paulo e outros Estados.

Dentre os pacientes cadastrados na ABRELA 30 foram selecionados sendo 15 do Estado de São Paulo e 15 dos demais estados brasileiros, obedecendo aos seguintes critérios:

- Inclusão: diagnóstico de ELA segundo os critérios de El Escorial World Federation of Neurology e ter o diagnóstico confirmatório há pelo menos 1 ano.

- Exclusão: pacientes com a forma paralisia bulbar progressiva.

A avaliação foi realizada por meio de questionário semi-estruturado contendo perguntas de identificação pessoal do paciente (sexo, idade, estado civil e estado onde reside); questões sobre a doença (tempo de diagnóstico, quem são os cuidadores, se conhecia a doença antes de receber o diagnóstico, se ao ser diagnosticado recebeu orientações esclarecedoras sobre a doença, qual era a expectativa ao ser indicado para a ABRELA, se a expectativa foi atendida, qual expectativa não foi atendida e se a associação proporcionou alguma mudança em sua vida e qual) e, questões pertinentes ao acesso a recursos (se possui algum suporte da comunidade e qual, quais assistências terapêuticas têm acesso, qual das assistências existentes considera a mais importante e qual a menos importante, se existe alguma assistência terapêutica que não tem acesso e gostaria de ter e qual recurso material a que tem acesso).

O questionário foi aplicado por telefone pelos pesquisadores responsáveis, diretamente com o paciente ou com cuidador/familiar responsável.

Os entrevistados receberam por correio um termo de consentimento livre esclarecido de acordo com as normas do comitê de ética da UNIFESP/EPM.

As questões relacionadas ao acesso aos recursos terapêuticos e material foram ainda avaliadas sob o ponto de vista da localização do paciente. Confrontando-se, assim, os dados obtidos dos pacientes do estado de São Paulo, onde se localiza a ABRELA com os dos pacientes do restante do país.

A maioria dos entrevistados (86,7%) não conhecia a doença antes de receber o diagnóstico. As orientações no momento do diagnóstico foram esclarecedoras em 56,7% dos casos. Quando questionados quais as expectativas em relação a ABRELA, as respostas mais citadas foram o conhecimento sobre a doença por meio de informações e orientações (30,2%) e a busca de informações de tratamento e profissionais (26,4%); seguidos pelo recebimento de medicamentos (9,4%); colaboração com a associação e conhecer outros pacientes (7,6%); ajuda por meio de apoio, carinho, dedicação e atenção (7,6%); melhora da qualidade de vida (5,7%); participação de congressos (3,7%) e confirmação de diagnóstico (3,7%). Entretanto, 5,7% não relataram expectativas. As expectativas não atingidas foram em sua maioria referentes ao acesso a ABRELA (comunicação paciente/associação, sede regional) com 50%; seguido das novidades de tratamento com 25%. Outras necessidades citadas foram auxílio ao transporte para tratamento, orientação sobre a doença e tratamento com células-tronco, com 8,3% cada. A grande maioria (73,3%) relatou que a ABRELA proporcionou alguma mudança em suas vidas, destacando-se: orientações sobre os cuidados com os doentes (30%); informações gerais sobre a doença (20%); melhor forma de enxergar a doença e conviver com a mesma, com apoio e esperança (16,7%); disponibilização de recurso material (13,3%); informações sobre pesquisas científicas e tratamentos (6,7%); possibilidade de conhecer outros pacientes (6,7%) e possibilidade de contribuir com a associação (3,3%). Não souberam responder a questão 3,3%. O auxílio de outras instituições e da comunidade esteve presente em 80% dos casos. Em relação à assistência terapêutica mais importante, 26,3% responderam ser a fisioterapia neurológica e 21,1% responderam que todas as assistências são importantes. Seguidos de fisioterapia respiratória (18,4%); fonoaudiologia (7,9%); outras assistências como acupuntura, hidroterapia e psiquiatria (7,9%); nutrição (5,3%) e tratamento medicamento/médico (5,3%). Uma pessoa não soube responder.

Ao questionarmos qual a assistência menos importante, 71,4% responderam que todas são importantes, 17,9% não souberam responder, 7,1% responderam fonoaudiologia e 3,6%, fisioterapia neurológica. Dos entrevistados, 76,7% relataram que gostariam de ter acesso a assistências terapêuticas que não possuem no momento, enquanto 20% encontravam-se satisfeitos com as assistências atuais e 3,3% não souberam responder. Dentre os entrevistados, 55,6% relataram ter suas expectativas atingidas. Dentre os 44,4% que não tiveram as expectativas atingidas, 75% residiam fora do estado de SP.

### **Referências Bibliográficas**

1. Zanoteli E, Perez ABA, Oliveira ASB, Gabbai AA. Biologia molecular nas doenças do neurônio motor. *Rev Neurociências* 2004;12:1-8.
2. Casemiro CR, Arce CG. Comunicação visual por computador na esclerose lateral amiotrófica. *Arq Bras Oftalmol* 2004;67(2):1-12.
3. Delisa JA, Bruce MG. Tratado de medicina e reabilitação: princípios e práticas. 3.ed. São Paulo: Manole, 2002, p.1631-1633.
4. Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica. Resumo do XV Simpósio internacional em esclerose lateral amiotrófica e outras doenças do neurônio motor; 2004 dez 2-4; Filadélfia-EUA. São Paulo: Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, 2006.
5. Oliveira ASB, Gabbai, AA. Doenças neuromusculares. In: Prado FC, Ramos J, Valle JR. Atualização terapêutica: manual prático de diagnóstico e tratamento. 20.ed. São Paulo: Artes Médicas, 2001, p.815-825.
6. Umphred DA. Reabilitação neurológica. In: Hallum A. Doenças neuromusculares 4.ed. São Paulo: Manole, 2004, p.384-405.
7. Palermo S, Silva MP. Aspectos fonoaudiológicos na esclerose lateral amiotrófica (ELA): resultados preliminares. *Rev Bras Neurol* 2003;39(2):21-35.
8. Calia LC, Annes M. Afecções neurológicas periféricas. In: Levy JA, Oliveira ASB. Reabilitação em doenças neurológicas: guia terapêutico prático. São Paulo: Atheneu 2003, p.31-6.
9. Associação Brasileira de Esclerose Lareral Amiotrófica (ABRELA). Manual de esclerose lateral amiotrófica. São Paulo: ABRELA, 2002, 34p.
10. Castro-Costa CM, Oriá R, Machado-Filho JA, Franco MTG, Diniz DLO, Giffoni SD, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: clinical analysis of 78 cases from Fortaleza (Northeastern Brazil). *Arq Neuro-psiquiatr* 1999;57(3):1-11.

- 11.Siddique T, Hentati A. Motor neurone disease. In: Emery and Rimoin's: principles and practice of medical genetics. V.3, 4<sup>th</sup>ed., Edinburg, 2002. p.3434-3452.
- 12.Scanlan CL, Wilkens RL, Stoller JK. Fundamentos da Teoria Respiratória de Egan. 7.ed. São Paulo: Manole, 2000, p.565.
- 13.Francis K, Bach JR, DeLisa JA. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. Arch Phys Med Rehabil 1999;80:951-63.
- 14.Dal Bello-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. Phys Ther 1998;78(12):1312-1323.
- 15.Piemonte MEP. Manual de exercícios domiciliares para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. 3v. São Paulo: Manole, 2003, 70p.
- 16.Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revista adELA informa. Madrid: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica; nº48, 2004.
- 17.Fundación Española para el Fomento de La Investigación en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA). Revista da FUNDELA: boletim informativo. Madrid: FUNDELA; nº3, 2004.
- 18.Ministério da Saúde - secretaria de atenção à saúde. Portaria publicada: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/PORT2002/PT-913.htm> [2006 fev 14].
- 19.Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effects of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Psycjiatr 2003;74:1258-1261.
- 20.Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revista adELA informa. Madrid: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica; nº 49, 2004.
- 21.Subcommittee on Motor Neuron Diseases of World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases, El Escorial "Clinical Limits of ALS" Workshop Contributors (1994). El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis, J Neurol Sci 124: 96-107.
- 22.Argyriou AA, Polychronopoulos P, Papapetripoulos S, Ellul J, Andriopoulos I, Katsoulas G, et al. Clinical and epidemiological features of motor neuron disease in south-western Greece. Acta Neurol Scand 2005;111:108-13.
- 23.Dietrich-Neto F, CallegaroD, Dias-Tosta E, Silva HA, Ferraz ME, Lima JM, et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil - 1998 National Survey. Arq Neuropsiquiatr 2000;58(3-A):607-615.
- 24.Borges CF. Dependência e morte da “mãe de família”: a solidariedade familiar e comunitária nos cuidados com a paciente de esclerose lateral amiotrófica. Psicol estud 2003;8:[s.n.].
- 25.Quadros AAJ, Labronicci RH, Duran MA, Berto MC, Oliveira ASB. Low-intensity warm water exercise in individuals with MND/Amyotrophic lateral sclerosis (ALS). In: Motor Neurone Disease

Association. Abstracts from Theme 10. Scientific and Clinical Work in progress and Care Practice.  
16<sup>th</sup> International Symposium on ALS/MND; 2005 Dec 8-10; Dublin, Republic of Ireland; 2005, p.55.