



Revista Interdisciplinar do Pensamento Científico. ISSN: 2446-6778
Nº 2, volume 3, artigo nº 20, Julho/Dezembro 2017
D.O.I: <http://dx.doi.org/10.20951/2446-6778/v3n2a20>

COMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E MÉTODOS DE REABILITAÇÃO

Virgínia de Souza Guimarães¹
Acadêmica de Medicina

Caroline Henriques da Silva²
Acadêmica de Medicina

Yaslyn Freitas Neves³
Acadêmica de Medicina

Thiago Lopes Dutra⁴
Acadêmico de Medicina

Resumo: A ELA é uma degeneração neuromuscular, com causas não totalmente conhecidas, onde os neurônios motores do córtex cerebral, medula espinhal e tronco cerebral são atingidos. Diversas são as complicações oriundas da ELA, mas a complicação mais notável em portadores desta doença é a degeneração da atividade respiratória, tornando o indivíduo dependente de procedimentos médicos, que podem ser invasivos ou não, para a manutenção da mecânica respiratória e, conseqüentemente, a sobrevivência. Este presente trabalho aborda também os malefícios causados por essa doença e apresenta maneiras de reabilitação, os quais também serão discutidas neste trabalho.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica; Complicações respiratórias; Reabilitação.

Abstract: ALS is a neuromuscular degeneration, with causes not fully known, where the motor neurons of the cerebral cortex, spinal cord and brainstem are reached. There are several complications arising from ALS, but the most notable complication in patients with ALS is the degeneration of respiratory activity, making the individual dependent on medical procedures, which may be invasive or not, for the maintenance of respiratory mechanics and, consequently, survival. This work also discusses the harm caused by this disease and presents ways of rehabilitation, which will also be discussed in this paper.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Respiratory Complications; Rehabilitation.

¹ Centro Universitário UniRedentor, Itaperuna-RJ, virginiasguimaraes@gmail.com

² Centro Universitário UniRedentor, Itaperuna-RJ, carolinehenriques7696@gmail.com

³ Centro Universitário UniRedentor, Itaperuna-RJ, yaslyn.fn@gmail.com

⁴ Centro Universitário UniRedentor, Itaperuna-RJ, thiagolopesdutra@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma enfermidade de caráter neuromuscular degenerativo. Atinge neurônios motores do córtex cerebral, medula espinhal e tronco cerebral, os quais constituem as vias superiores e inferiores, incluindo fibras dos feixes córtico-espinhal e córtico bulbar responsáveis pela coordenação dos movimentos voluntários, o que caracteriza a perda progressiva das funções musculares. Os seus mecanismos fisiopatológicos exatos, ainda não são bem conhecidos. Estudos científicos mostram causas etiológicas multifatoriais, dentre elas, fatores genéticos relacionados à herança dominante, processos oxidativos associados a erros no cromossomo 21 e deposição glutaminérgica anormal, no corpo dos neurônios.

As manifestações clínicas comuns ocasionadas pela ELA são atrofia e fraqueza muscular, devido ao acometimento do neurônios motores inferiores e superiores. Iniciam-se com sintomas de frequência unilateral dos membros, câimbras, fasciculações, hiperreflexia, sinais bulbares, como disfagia, disartria e sialorreias, além do acometimento dos músculos respiratórios que levam a insuficiência respiratória, que é a complicação mais severa. Ademais, a perda do tônus muscular pode desencadear anormalidades nos reflexos profundos.

Vale destacar, as alterações respiratórias, já que correspondem a maior causa de mortes por ELA. A disfunção respiratória é resultado do não funcionamento dos mecanismos de ação dos grupos três musculares respiratórios, devido a desnervação ativa dessas estruturas, principalmente dos músculos inspiratórios, especialmente o diafragma, culminando numa hipoventilação alveolar e hipercapnia evolutiva, que comprometem amplamente a saúde do portador de ELA.

Os problemas respiratórios exigem intervenções que busquem reabilitar o paciente de maneira a concedê-lo uma melhor qualidade de vida mediante as complicações pulmonares. Ações iniciais de tratamento visam evitar ou atrasar intervenções profundas e invasivas, através de técnicas que consiste em suportes ventilatórios sem métodos invasivos. Procedimentos que estimulem o treinamento da musculatura respiratória por meio de exercício físico, podem reduzir a neurodegeneração. Pesquisas atuais evidenciam que medidas de tratamento da musculatura respiratória são capazes de agir como fator neuroprotetor de morte neuronal por estimular a plasticidade neuromuscular.

Portanto, este artigo tem a finalidade de apresentar características gerais da Esclerose Lateral Amiotrófica, com maior ênfase nas suas complicações, principalmente a respiratória. Além disso, são abordadas maneiras de reabilitação que visam oferecer melhor qualidade de vida ao portador de ELA.

MÉTODO

Para a realização deste trabalho, foi feita uma busca na plataforma virtual Bireme e diferentes critérios foram utilizados para chegarmos aos resultados obtidos. Através da página inicial, foram inseridas as palavras chave: ELA, ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. Posteriormente, foi selecionada a opção de localizar o descritor do assunto, onde as mesmas palavras foram utilizadas. Através do filtro etiológico, foi selecionado (LIMA et al, 1981).

Restringindo a pesquisa utilizando os aspectos fisiopatológicos e utilizando o filtro de idioma para português e espanhol e foram encontrados 44 artigos indexados na LILACS e MEDLINE. Trinta e oito artigos indexados publicados na língua espanhola e 6 na língua portuguesa. Esses artigos foram analisados de acordo com a restrição do tema escolhido para abordagem neste trabalho que são as mais comuns complicações da Esclerose, prejuízos na função respiratória do indivíduo e a reabilitação destes. Desses analisados 2 foram escolhidos para estudo e abordagem neste artigo.

Outro artigo foi selecionado a partir do filtro que restringia apenas os resultados em português. Desta forma, foram encontrados 66 artigos indexados no LILACS, MEDLINE, INDEX psicologia, LIS, e Secretaria Estadual de Saúde de SP. Ainda foi realizada uma busca utilizando outras palavras, foram elas: Músculos, Respiração, Respiratórios, Esclerose Lateral Amiotrófica. Assim, um artigo que fala sobre o monitoramento da força muscular respiratória foi selecionado para a realização do presente trabalho.

Alternando a plataforma de busca, desta vez utilizando o Google acadêmico, após a utilização das palavras Esclerose Lateral Amiotrófica Respiração Respiratória. Através desta busca, foi encontrado o artigo que fala sobre Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. Ao utilizar as palavras chave: Ventilação Invasiva, um artigo sobre o método da ventilação não invasiva foi selecionado como fonte de informação para a confecção deste artigo.

Usando esta mesma ferramenta encontramos outros artigos sobre o tema, sendo que as palavras chave utilizadas foram: VENTILAÇÃO INVASIVA E NÃO INVASIVA PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. Foram selecionados dois artigos: Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica.

DESENVOLVIMENTO

FISIOPATOLOGIA DA ELA E ALTERAÇÕES MUSCULARES

A Esclerose Lateral Amiotrófica, é uma doença neurodegenerativa devastadora, que envolve neurônios motores da região do córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal. Desta forma, há uma degeneração simultânea de neurônios motores superiores e inferiores e de células piramidais que estão localizadas na quinta camada do córtex cerebral, sobretudo na área pré- central (células gigantes de Betz) e que são integrantes dos feixes córtico-espinhal e córtico-bulbar. A doença afeta as fibras ao longo do trato córtico-espinhal e o mesmo constitui um importante sistema de fibras descendentes do cérebro humano, responsável por transmitir impulsos que coordenam os movimentos voluntários. Ainda se destaca os neurônios motores alfa do tronco cerebral e medula que também são alvos preferenciais do processo degenerativo (ROCHA; MIRANDA, 2007; GARCIA et al, 2007).

Os neurônios motores são responsáveis pelo controle e comunicação entre o sistema nervoso e os músculos voluntários. Essa comunicação é mediada através da transmissão de mensagens dos neurônios motores superiores para os neurônios localizados na medula espinhal, chamados de neurônios motores inferiores, e destes aos músculos do controle voluntário. Com isso, as manifestações clínicas dessa doença são percebidas nos membros inferiores, superiores e, posteriormente, no tórax e pescoço. Suas manifestações incluem fraqueza e atrofia muscular, conhecida como amiotrofia, que na grande maioria dos pacientes iniciam-se com frequência unilateral e em região distal de membros superiores, hiporreflexia, câimbras musculares e fasciculações devido ao acometimento dos neurônios motores inferiores. Com relação ao envolvimento dos neurônios motores superiores são conhecidos sinais como espasticidade, hiperreflexia, clônus e sinais de Hoffmann ou Babinski, e quanto aos sinais bulbares encontra-se a fraqueza na musculatura do pescoço e da face, disartria, disfagia e sialorréia. Estes sintomas acarretam o diafragma, e levam a condições de dificuldade respiratória. O tônus muscular também pode ser alterado e ocorrer uma elevação ou redução em regiões de intensa atrofia do tecido muscular de acordo com a evolução do quadro, além disso há uma alteração dos reflexos profundos. Os reflexos abdominais, o controle de esfíncter, o intelecto e os sentidos, na grande maioria dos casos, estão preservados (RESQUETI, 2011; XEREZ, 2016; LIMA; GOMES, 2010)

ETIOPATOGENIA- UMA ANÁLISE DAS POSSÍVEIS CAUSAS DA ELA

Quanto a etiopatogenia da ELA existem várias hipóteses, Xerez, (2016) reafirma o que Resqueti, (2011) já havia descrito, que ainda não existe um mecanismo patogênico totalmente conhecido relatado para a ELA, mas ele declara que um acúmulo de glutamato no corpo do neurônio que ocasiona a sua degeneração pode vir a ser uma das causas da

doença. No entanto, em 2011, Resqueti já havia mencionado na literatura que há uma mutação genética responsável pela degeneração dos neurônios, onde 5-10% casos estão relacionados à herança autossômica dominante, e 10-20% estão relacionados a um defeito do cromossoma 21 no gene codificador do zinco superóxido dismutase e ainda existem as causas de natureza esporádica que representam a grande parte dos casos e não tem relação genética fisiopatológica. Questionamentos como fatores virais tardios devido à infecção subclínica de poliovírus (poliomielite), stress oxidativo e fatores ambientais como exposição a determinadas substâncias químicas, como glutamato, chumbo, alumínio e mercúrio também entram como possíveis razões já mencionadas (GARCIA et al, 2007).

SINTOMATOLOGIA INICIAL E ESTRUTURAS ENVOLVIDAS

A ELA pode apresentar diferentes tipos de início. O início cervical, em sua sintomatologia, apresenta fraqueza nos membros superiores bilateralmente ou unilateralmente. Tal fraqueza pode ser manifestada pela dificuldade de realizar movimentos em pinça. Os membros superiores são atingidos pela degeneração de neurônios motores bulbares, ou neurônios de primeira e até mesmo segunda ordem. Já em seu início lombar, os neurônios de segunda ordem são geralmente acometidos e acometem, principalmente, membros inferiores. Uma das manifestações mais comuns consiste na fraqueza dos músculos flexores do pé, que se expressa através do “pé caído”. A dificuldade em subir escadas também é comum. Com o desenvolvimento da doença, infelizmente, todos os sistemas biológicos dos indivíduos portadores tendem a paralisia, com exceção dos esfíncteres e musculatura dos olhos (RESQUETI et al, 2011).

COMPLICAÇÕES RECORRENTES NA ELA

Apesar do acometimento geral da musculatura esquelética, do ponto de vista de prognóstico, a maioria dos pacientes com ELA vão a óbito devido a diminuição da função pulmonar ocasionado pela fraqueza dos músculos respiratórios e leva a uma insuficiência respiratória ou mesmo complicações respiratórias como a pneumonia. Outro tipo de complicação é o aparecimento de sintomas com origem bulbar, como disartria e disfagia, que podem comprometer consideravelmente a qualidade de vida do portador, sendo necessária muitas vezes a necessidade de ventilação mecânica permanente, ou até mesmo a morte. (PONTES et al, 2010; RESQUETI et al, 2011)

Segundo Rocha e Miranda (2007), os problemas pulmonares são causadores de mais de 85% das mortes. O bom funcionamento do sistema respiratório deve-se ao equilíbrio entre os mecanismos fisiológicos que se interagem. Estes mecanismos incluem a regulação neurogênica através de centros respiratórios bulbares e corticais, força e coordenação muscular dos músculos respiratórios e complacência das estruturas pleuro-

pulmonares. A disfunção ventilatória ocasionada na ELA é resultado da extensão do processo de desnervação ativa dos três grupos musculares responsáveis pela mecânica ventilatória, geralmente os mecanismos neurogênicos e a capacidade de resposta às mudanças gasométricas são preservadas. A deterioração dos grupos musculares atinge os músculos inspiratórios, particularmente o diafragma e intercostais externos, reduzindo progressivamente a pressão inspiratória máxima (PIM), o volume corrente (VC) e a capacidade vital (CV), resultando em uma hipoventilação alveolar e hipercapnia crescente, que se manifesta clinicamente por fragmentação do sono, sonhos vívidos, cefaleias matinais, sonolência diurna e deterioração cognitiva.

Apesar da complicação respiratória, outra complicação muito comum já citada neste trabalho é a disfagia, que é um prejuízo no ato de deglutir. Isso ocorre por modificações na atividade motora da língua e pelo aumento da duração da fase voluntária da deglutição. Esta manifestação da doença pode causar, evidentemente, uma má nutrição no indivíduo. Desta forma, é muito comum ver pacientes com ELA perderem peso de forma rápida e progressiva. Para suplementação deste paciente, pode-se utilizar um cateter nasogástrico, que é um acesso simples. Recentemente, a colocação de um cateter de gastrostomia percutânea tem sido um procedimento simples, seguro e efetivo para nossos pacientes disfágicos (PONTES et al, 2010).

MÉTODOS DE INTERVENÇÃO/TRATAMENTO

Relacionando estes problemas com as possíveis ações com paciente acometidos, segundo Rocha e Miranda (2007), existem alguns protocolos de intervenção, conhecidos como protocolos estandardizados. Estes, permitem atrasar ou evitar a necessidade de uma intervenção mais profunda como o suporte ventilatório invasivo, melhorando a qualidade de vida e prolongando a sobrevida. Como base destes tratamentos, existe um programa de educação do doente e das pessoas que são seus cuidadores para que sejam orientados quanto ao uso de técnicas terapêuticas não invasivas tituladas pelo biofeedback com oximetria. Isso permite reduções no número e duração de hospitalizações, episódios de pneumonia e insuficiência respiratória grave e atrasar ou evitar a necessidade de traqueostomia. Logo, segundo Ferreira e colaboradores (2009), a aplicação de um suporte ventilatório sem recorrer a métodos invasivos, evita desta forma as complicações associadas à intubação orotraqueal e ventilação mecânica invasiva. Esta técnica já demonstrou ser eficaz em diversos tipos de insuficiência respiratória aguda ou crônica agudizada.

Para auxiliar no tratamento contra o acometimento da mecânica respiratória, existem procedimentos que consistem no “treinamento” da musculatura respiratória. Com atividades físicas, pode-se diminuir a perda neuronal no paciente, diminuindo alguns efeitos maléficos.

Uma experiência realizada em ratos que superexpressam a proteína mutante SOD1, responsável pelo desencadeamento da doença na idade adulta demonstraram que exercícios aeróbicos de moderada intensidade associados ao uso do fator de crescimento insulínico injetável “IGF-1” prolongaram a sobrevivência dos ratos (em aproximadamente 83 dias), atenuaram a morte neuronal. O acometimento dos músculos respiratórios, a perda da função motora foi menor nos ratos que praticavam algum tipo de atividade em comparação com grupos de ratos sedentários. Estudos recentes também apontam que o tratamento da musculatura respiratória (TMR) pode beneficiar esses pacientes atuando com um fator neuroprotetor da morte neuronal estimulando a plasticidade neuronal e muscular (RESQUETI, 2011).

Como já falado, existem diversas técnicas fisioterapêuticas para desobstrução e expansão pulmonar. Estas são empregadas com a finalidade de redução das intercorrências respiratórias dos pacientes acometidos, porém o número de estudos relacionados ao assunto é pequeno e existem divergências quanto ao momento correto para iniciar o tratamento relacionado com mecanismos de tosse e suporte ventilatório. Algumas dessas técnicas são as alternativas possíveis para otimizar a tosse e eliminar as secreções brônquicas, melhorando assim a qualidade de vida dos pacientes. Mesmo assim, a cinesioterapia respiratória e motora ainda é tema de controvérsias no meio. (PRESTO, 2009)

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Através da revisão literária realizada, foi possível obter uma melhor compreensão dos mecanismos de acometimento da ELA, doença caracterizada

pela degeneração dos neurônios motores da medula espinhal, tronco cerebral e córtex cerebral. Os sinais clínicos da doença são encontrados nos membros inferiores, tórax e pescoço. Quando os neurônios motores superiores são acometidos os sinais são espasticidade, hiperreflexia, clônus, e ainda podem existir os sinais bulbares, representado, principalmente, pela fraqueza muscular da face e do pescoço. Todos esses sintomas afetam o diafragma, o que traz grandes dificuldades respiratórias.

Uma das principais manifestações da doença é a atrofia muscular, perda de força e, conseqüentemente, prejuízos na respiração através do enfraquecimento dos músculos respiratórios. Estes danos diminuem consideravelmente o cotidiano e qualidade de vida dos pacientes, visto que acomete o diafragma e os músculos intercostais externos, tendo por conseqüência a hipoventilação alveolar.

Alguns tipos de tratamento são utilizados para tratar os problemas respiratórios

derivados da ELA, porém estes podem ser invasivos ou não invasivos. No entanto, existem pesquisadores que sugerem terapias alternativas para que as intervenções mais invasivas sejam evitadas. Desta forma, aplicam-se métodos como o de ventilação mecânica não invasiva e tratamentos fisioterapêuticos que visam a melhor na excreção de secreção pulmonar. Em comum, os tratamentos consistem na tentativa de uma melhora do funcionamento fisiológico do indivíduo.

REFERÊNCIAS

LIMA, J. M. et al. Estudos virológicos em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Arq. neuropsiquiatr**, v. 39, n. 1, p. 80-8, 1981.

FERREIRA, Susana et al. Ventilação não invasiva. **Revista Portuguesa de Pneumologia (English Edition)**, v. 15, n. 4, p. 655-667, 2009.

RESQUETI, Vanessa Regiane et al. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. **Ter Man**, v. 9, n. 43, p. 297-303, 2011.

XEREZ, Denise Rodrigues. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. **Acta fisiátrica**, v. 15, n. 3, p. 182-188, 2016.

PRESTO, Bruno et al. Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. 2009.

ROCHA, J. AFONSO; MIRANDA, M. J. Disfunção Ventilatória na doença do neurónio motor: quando e como intervir. **Acta Médica Portuguesa**, v. 20, n. 2, p. 157-65, 2007.

GARCIA, Larissa Nery et al. Relação entre degeneração do trato córtico-espinhal através de ressonância magnética e escala funcional (ALSFRS) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 65, n. 3-B, p. 869-874, 2007.

LIMA, Sabrina Rodrigues; GOMES, Karina Braga. Esclerose Lateral Amiotrófica e o tratamento com células-tronco. **Rev Bras Clin Med**, v. 8, n. 6, p. 531-7, 2010.

PONTES, Rosemary Tavares et al. Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. **Rev Neurocienc**, v. 18, n. 1, p. 69-73, 2010.

Sobre os Autores

Autor 1: Aluno graduando do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor. Acadêmico de Medicina. E-mail: virginiasguimaraes@gmail.com

Autor 2: Aluno graduando do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor. Acadêmico de Medicina. E-mail: carolinehenriques7696@gmail.com

Autor 3: Aluno graduando do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor.

Acadêmico de Medicina. E-mail: yaslyn.fn@gmail.com

Autor 4: Aluno graduando do curso de Medicina do Centro Universitário Redentor.
Acadêmico de Medicina. E-mail: thiagolopesdutra@gmail.com