



Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-graduação em Fisioterapia

Ozana de Fatima Costa Brito

**Progressão clínica e funcional de indivíduos com
Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de
COVID-19 no Brasil por meio de telemedicina: um
estudo longitudinal do tipo série de casos**

Natal

2021



Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-graduação em Fisioterapia

Ozana de Fatima Costa Brito

Progressão clínica e funcional de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de COVID-19 no Brasil por meio de telemedicina: um estudo longitudinal do tipo série de casos

Dissertação aprovada pelo Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte como parte dos requisitos exigidos para a obtenção do título de Mestre em Fisioterapia.

Orientadora: Profa. Dra. Vanessa Regiane Resqueti Fregonezi

Coorientador: Dr. Antonio José Sarmiento da Nóbrega

Natal/RN

2021

Universidade Federal do Rio Grande do Norte - UFRN
Sistema de Bibliotecas - SISBI
Catalogação de Publicação na Fonte. UFRN - Biblioteca Setorial do Centro Ciências da Saúde - CCS

Brito, Ozana de Fatima Costa.

Progressão clínica e funcional de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de COVID-19 no Brasil por meio de telemedicina: um estudo longitudinal do tipo série de casos / Ozana de Fatima Costa Brito. - 2021.

48f.: il.

Dissertação (Mestrado) - Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Centro de Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia. Natal, RN, 2021.

Orientadora: Profa. Dra. Vanessa Regiane Resqueti Fregonezi.

Coorientador: Prof. Dr. Antonio José Sarmiento da Nóbrega.

1. Esclerose Lateral Amiotrófica - Dissertação. 2. Telemedicina - Dissertação. 3. COVID-19 - Dissertação. I. Fregonezi, Vanessa Regiane Resqueti. II. Nóbrega, Antonio José Sarmiento da. III. Título.

RN/UF/BS-CCS

CDU 615.8:616.8

Elaborado por Adriana Alves da Silva Alves Dias - CRB-15/474

Ozana de Fátima Costa Brito

Progressão clínica e funcional de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de COVID-19 no Brasil por meio de telemedicina: um estudo longitudinal do tipo série de casos

Dissertação aprovada pelo Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte como parte dos requisitos exigidos para a obtenção do título de Mestre em Fisioterapia.

Natal, 27 de Agosto de 2021

**Profa. Dra. Vanessa Regiane Resqueti
Fregonezi**
Orientador

Dr. Antônio José Sarmiento da Nóbrega
Coorientador

Prof. Dr. Rêncio Bento Florêncio
Membro Externo (UNICEUNA)

Prof. Dra. Tatiana Souza Ribeiro
Membro interno (UFRN)

Natal/RN

2021

Sumário

Lista de figuras.....	XII
Lista de tabelas.....	XIII
Resumo.....	1
Abstract.....	3
1 Introdução	5
2 Justificativa.....	9
3 Objetivos	10
3.1 Objetivo Geral.....	10
3.2 Objetivos Específicos.....	10
4 Metodologia	11
4.1 Desenho do Estudo.....	11
4.2 Caracterização da amostra	11
4.3 Aspectos éticos.....	11
4.4 Protocolo de avaliação	11
4.5 Instrumentos e medidas.....	13
4.5.1 Prova de função pulmonar	13
4.5.2 Avaliação da força dos músculos respiratórios	13
4.5.3 Questionário de funcionalidade	14
4.5.4 Taxa de progressão	15
4.5.5 Estadiamento da doença.....	15
4.5.6 Avaliação clínica e da Ventilação Não Invasiva	16
4.6 Tecnologias de comunicação para telemedicina.....	16
4.7 Análise Estatística	17
5 Resultados.....	18
5.1 Características da amostra.....	18
5.2 Progressão funcional da doença.....	19
5.2.1 Escala funcional ALSFRS-R.....	19
5.2.2 Taxa de progressão	20
5.3 Progressão clínica	20
5.3.1 Estadiamento King’s College	20
5.3.2 Sintomatologia respiratória	21
5.3 Suporte ventilatório.....	22
6 Discussão	24
7 Conclusão.....	27
Referências	28
Apêndices.....	33
APÊNDICE A – Ficha de avaliação	32

APÊNDICE B – Escala funcional ALSFRS-R	33
---	-----------

Ao meu amado pai Francisco Ferreira de Brito (in memoriam), que me ensinou que o conhecimento é um valioso tesouro.

Agradecimentos

Ao que me consta, eu não sou a autora principal deste estudo. Creio profundamente que este posto pertence somente a Ele, que é o Autor de todas as coisas. Deus me surpreendeu durante estes anos e eu não poderia deixar de ser grata.

Primeiro à minha mãe, por no último ano ter vivido comigo as dores de seguir esse caminho sem o meu pai. Assim como agradeço aos meus familiares por todo o apoio que sempre me deram.

Agradeço imensamente aos meus fiéis intercessores e amigos Lucas Cardoso e Samara Soares. Obrigada por partilharem o bom da vida comigo e resumirem a distância em encontros que fazem o tempo parar.

Agradeço ao amparo dado pela minha casa a Comunidade Católica Shalom, na figura da minha formadora pessoal Luana Pinheiro que me ajudou a encarar com muita docilidade todos os desafios que eu enfrentei neste tempo.

Agradeço a toda a equipe do ambulatório de doenças neuromusculares, na figura de Dr Mário Emílio que muito me ensinou sobre a ELA e me desafiou a sempre a dar o melhor como fisioterapeuta. Agradeço ainda, a toda a equipe projeto do revELA do Laboratório de Inovação Tecnológica em Saúde pelo apoio prestado para o desenvolvimento desse trabalho.

Agradeço a Ledy Holanda e Stephano Tomaz por serem uma grata surpresa de Deus nesse caminho. Vocês deixaram tudo mais leve.

Agradeço a toda equipe do PneumoCardiovascular Lab pelo acolhimento e contribuições para o projeto. De maneira especial, ao prof. Guilherme Fregonezi por sempre estar disposto a ajudar, bem como a Karen Pondofe, Pricila Mayara, Layana Marques e Ester Câmara.

Agradeço ao meu coorientador Antônio Sarmiento por muitas vezes me dar a luz para enxergar tudo que ainda estava confuso para mim no estudo.

Agradeço imensamente à minha orientadora Vanessa Resqueti por confiar na minha capacidade como cientista e por me trazer a calma e a confiança sempre que preciso. Obrigada por me deixar ser livre dentro desse processo.

Por fim, agradeço mais uma vez a Deus por fazer novas todas as coisas.

"O que está sentado no trono declarou: Eis que faço nova todas as coisas"

Lista de figuras

Figura 1 – Fluxograma das avaliações	12
Figura 2 – Espirômetro Koko DigiDoser (Longmont USA)	14
Figura 3 – Manovacuômetro digital NEPEB-LabCare/UFMG, Belo Horizonte- MG, Brasil	14
Figura 4 – Progressão da doença de acordo com a escala ALSFRS-R	19
Figura 5 – Velocidade de progressão da doença segundo ALSFRS-R	20
Figura 6 – Estadiamento segundo os critérios King’s College	21
Figura 7 – Sinais e sintomas de hipoventilação noturna durante a pandemia	22
Figura 8 – Suporte ventilatório não invasivo durante a pandemia de COVID-19	23

Lista de tabelas

Tabela 1 – Caracterização da amostra	18
Tabela 2 – Sintomatologia respiratória durante a pandemia	21

Acrônios e abreviaturas

ALSFERS-BR ALS- Functional Rating Scale-Revised

ATS/ERS- American Thoracic Society/European Respiratory Society

CEP- Comitê de Ética e Pesquisa

COFFITO- Conselho Federal de Fisioterapia e Terapia Ocupacional

CPT- Capacidade Pulmonar Total

CVF- Capacidade Vital Forçada

DNM- Doença Neuromuscular

ELA- Esclerose Lateral Amiotrófica

FEF_{25-75%}- Fluxo Expiratório Forçado 25-75%

HUOL/EBSERH- Hospital Universitário Onofre Lopes/ Empresa Brasileira de serviços hospitalares

MMII- Membros inferiores

MMSS- Membros superiores

NMI- Neurônio Motor Inferior

NMS- Neurônio Motor Superior

PE_{máx}- Pressão expiratória máxima

PFE- Pico de Fluxo Expiratório

PI_{máx}- Pressão inspiratória máxima

SNC- Sistema Nervoso Central

SNIP- Pressão inspiratória nasal máxima

TCLE- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

VEF1- Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

VNI- Ventilação Não Invasiva

VR- Volume Residual

TxP- Taxa de progressão da doença

Resumo

INTRODUÇÃO: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular marcada pelas perdas motoras progressivas e consequente declínio funcional. Além da debilidade funcional, esses pacientes apresentam uma maior suscetibilidade a infecções respiratórias devido ao comprometimento dos músculos respiratórios. Por estes fatores, esses pacientes necessitam de avaliações e acompanhamento por uma equipe multidisciplinar de maneira regular. Com a pandemia de Covid-19 no Brasil essa rotina de cuidados foi interrompida levando a possíveis perdas clínicas e funcionais nestes pacientes. **OBJETIVO:** Acompanhar a progressão clínica e funcional, o controle dos sintomas e os ajustes ventilatórios utilizando a telemedicina como ferramenta de avaliação de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de COVID-19 no Brasil. **MÉTODOS:** Este é um estudo longitudinal do tipo série de casos que acompanhou 11 pacientes com diagnóstico de ELA entre Janeiro de 2019 a Junho de 2021. Neste período, 5 avaliações foram realizadas: A1, A2, A3, A4 e A5. As avaliações A1 e A2 foram realizadas entre Janeiro de 2019 a Março de 2020, anterior a pandemia de COVID-19 no Brasil, enquanto as avaliações A3, A4 e A5 foram realizadas por meio da telemedicina no período de entre Abril de 2020 a Junho de 2021. As avaliações A1 e A2 foram presenciais e compostas de prova de função pulmonar, força dos músculos respiratórios, funcionalidade de acordo com a escala *ALS Functional Rating Scale-Revised* (ALSFRS-R / BR) e o estadiamento da doença ELA de acordo com os critérios do King's College. As avaliações de A3, A4 e A5 foram realizadas remotamente por telemedicina, com uma ficha de avaliação clínica, avaliação do uso da ventilação não invasiva (VNI), além da escala ALSFRS-R e o estadiamento da doença utilizando o King's College. Para quantificar a taxa de declínio funcional entre as avaliações foi calculado a diferença entre o score total da ALSFRS-R entre as avaliações (A1-A2 e A3-A5) e dividimos pelo tempo (em meses) entre as avaliações. Utilizamos o valor de 0,77 como ponto de corte para caracterizar a velocidade do declínio funcional. **RESULTADOS:** Onze pacientes foram avaliados (8 homens), sendo 8 ELA espinhal e 3 Ela Bulbar, com idade de 51 (43-55) anos, capacidade vital forçada (CVF): 69,6 (56,5 - 96,7)%pred e pressão nasal inspiratória máxima (SNIP): 64,5 (42,6 - 85,9)%pred. Na progressão clínica e funcional, observou-se que houve uma redução significativa ($p < 0,01$) na pontuação total da escala ALSFRS-R, onde as avaliações A4 e A5 se diferem das avaliações pré pandemia (A1 e A2). Um comportamento semelhante também foi observado no domínio motor da escala ($p < 0,01$).

Além disso, evidenciou-se que a presente amostra tem um declínio funcional caracteristicamente lento, onde no início do estudo 90,9% dos pacientes apresentavam um declínio lento e ao final do estudo 81,8% dos pacientes apresentavam essa característica. Não houve diferença na taxa de declínio funcional entre as avaliações. Em relação ao suporte ventilatório, houve um aumento de prescrição de VNI de 54,4% para 83,3% além de ajustes remotos no equipamento de VNI de forma remota. **CONCLUSÃO:** O presente estudo demonstrou é possível acompanhar a progressão clínica e funcional de pacientes com ELA por meio da telemedicina. Sendo evidenciado que houve uma perda na capacidade funcional de pacientes com ELA durante a pandemia quando comparado ao momento anterior e que a utilização do sistema King's College e a avaliação subjetiva do sono utilizando a telemedicina podem ser úteis para a tomada de decisão clínica.

Palavras-chaves: Esclerose Lateral Amiotrófica, telemedicina e COVID-19

Abstract

INTRODUCTION: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neuromuscular disease marked by progressive motor losses and consequent functional decline. In addition to functional weakness, these patients have a greater susceptibility to respiratory infections due to the impairment of respiratory muscles. Because of these factors, these patients require regular evaluation and follow-up by a multidisciplinary team. With the Covid-19 pandemic in Brazil this care routine was interrupted leading to possible clinical and functional losses in these patients. **OBJECTIVE:** To follow the clinical and functional progression, symptom control and ventilatory adjustments using telemedicine as an assessment tool for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during the Covid-19 pandemic in Brazil. **METHODS:** This is a longitudinal case series type study that followed 11 patients diagnosed with ALS from January 2019 to June 2021. In this period, 5 assessments were performed: A1, A2, A3, A4, and A5. The A1 and A2 evaluations were performed between January 2019 to March 2020, prior to the pandemic of COVID-19 in Brazil, while the A3, A4 and A5 evaluations were performed via telemedicine in the period between April 2020 to June 2021. Assessments A1 and A2 were face-to-face and consisted of pulmonary function test, respiratory muscle strength, functionality according to the ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRRS-R / BR) and ALS disease staging according to the King's College criteria. Assessments of A3, A4 and A5 were performed remotely by telemedicine with a clinical assessment form, evaluation of the use of non-invasive ventilation (NIV), in addition to the ALSFRRS-R scale and disease staging using King's College. To quantify the rate of functional decline between assessments, we calculated the difference between the total ALSFRRS-R score between assessments (A1-A2 and A3-A5) and divided by the time (in months) between assessments. We used the value of 0.77 as the cutoff point to characterize the speed of functional decline. **RESULTS:** Eleven patients were evaluated (8 males), 8 spinal ALS and 3 Bulbar ALS, age 51 (43-55) years, forced vital capacity (FVC): 69.6 (56.5 - 96.7)%pred and maximal nasal inspiratory pressure (SNIP): 64.5 (42.6 - 85.9)%pred. In clinical and functional progression, it was observed that there was a significant reduction ($p < 0.01$) in the total score of the ALSFRRS-R scale, where the A4 and A5 assessments differed from the pre-pandemic assessments (A1 and A2). A similar behavior was also observed in the motor domain of the scale ($p < 0.01$). Furthermore, it was evidenced that the present sample has a characteristically slow functional decline, where at the beginning of the study 90.9% of the patients had a slow decline and at the end of the study

81.8% of the patients had this characteristic. There was no difference in the rate of functional decline between the evaluations. Regarding ventilatory support, there was an increase in the prescription of NIV from 54.4% to 83.3% in addition to remote adjustments in the NIV equipment. **CONCLUSION:** This study demonstrated that it is possible to follow the clinical and functional progression of patients with ALS through telemedicine. It was evidenced that there was a loss in functional capacity in patients with ALS during the pandemic when compared to the previous moment, and that the use of the King's College system and the subjective sleep assessment using telemedicine may be useful for clinical decision making.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, telemedicine and COVID-19

1 Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular (DNM) marcada pela degeneração do neurônio motor superior (NMS) e do neurônio motor inferior (NMI). Essa degeneração ocasiona déficits motores progressivos que pioram dentro de semanas ou meses (VAN ES *et al.*, 2017). Tais déficits levam a um declínio gradual da capacidade funcional desses indivíduos (ROSA SILVA *et al.*, 2020).

Atualmente, os dados epidemiológicos sobre a ELAS são escassos e em sua maioria limitados territorialmente. Evidências mostram que o risco de desenvolvimento da patologia está relacionado à etnia e a localização demográfica (CHIÒ *et al.*, 2013). Na Europa, estima-se que existam cerca de 24 milhões de casos de ELA, com uma incidência estimada de 2,2 casos por 100.000 pessoas a cada ano. No Brasil, em 2013, a taxa de mortalidade de indivíduos com ELA era de 0,58 por 100.000 pessoas por ano, com uma maior mortalidade em homens (MOURA *et al.*, 2016).

Na ELA qualquer músculo voluntário pode ser acometido, gerando uma heterogeneidade na forma de apresentação da doença em cada paciente. Devido a essa variabilidade fenotípica, a ELA possui subclassificações de acordo com a região em que a doença se inicia, sendo classificada em ELA espinal e bulbar (CHIÒ *et al.*, 2013).

A ELA espinal, corresponde a cerca de 65-70% dos casos (CHIÒ *et al.*, 2013), e se manifesta inicialmente com fraqueza muscular assimétrica, mais frequentemente nos membros superiores (MMSS), que com o passar do tempo, afeta a realização de atividades de vida diária. É comum também o aparecimento de sinais como atrofia da musculatura intrínseca da mão e do pé, fasciculações e câibras musculares nos MMSS e nos membros inferiores (MMII), cifose torácica e fadiga (ŠTĚTKÁŘOVÁ; EHLER, 2021) interferindo nas atividades cotidianas como escrever e andar.

Por outro lado, na ELA bulbar, atividades como a alimentação e a fala são frequentemente comprometidas, pois os músculos da fala, mastigação e deglutição sofrem com a fraqueza decorrente da patologia. Em um estágio mais avançado da ELA bulbar é possível observar a fraqueza da musculatura axial, que está relacionada a postura e controle cefálico (ŠTĚTKÁŘOVÁ; EHLER, 2021). Assim, a perda da funcionalidade acontece tanto na ELA espinal como bulbar, refletindo a gravidade da doença e ocorrendo de maneira progressiva com o passar dos anos (SANDSTEDT *et al.*, 2018).

Além da perda da capacidade de realizar atividades de vida diária, um outro marco da progressão da doença é suscetibilidade a infecções respiratórias (BENDITT *et al.*, 2013; BRAUN *et al.*, 2018), devido ao envolvimento dos músculos respiratórios e pelo comprometimento bulbar. A fraqueza dos músculos inspiratórios juntamente com a fraqueza dos músculos expiratórios levam à uma diminuição da eficiência da tosse, deixando assim o sistema respiratório desprotegido e suscetível a infecções respiratórias e agravamento das mesmas (BENDITT *et al.*, 2013; SUÁREZ *et al.*, 2002). Já o comprometimento bulbar, leva à fraqueza dos músculos da deglutição e da fala, resultando no aumento do risco de aspiração durante a deglutição e assim aumentando o risco de infecções respiratórias (BRAUN *et al.*, 2018).

Além do aumento do risco de infecções respiratórias, a fraqueza dos músculos respiratórios faz com que pacientes com ELA frequentemente apresentam hipoventilação noturna e apneia obstrutiva do sono. Tais distúrbios aumentam consideravelmente a carga da doença sobre a vida do paciente e estão relacionados com a progressão da fraqueza muscular respiratória (BOENTERT, 2020). Para amenizar esse quadro e conseqüentemente melhorar da qualidade de vida e aumentar da sobrevida desses pacientes indica-se o uso da Ventilação Não Invasiva (VNI) baseando-se nos sinais e sintomas clínicos de hipoventilação noturna (MORELOT-PANZINI *et al.*, 2019, BOENTERT, 2020).

Devido ao carácter progressivo da doença em todas as dimensões que acometem o indivíduo, é importante que pacientes com ELA sejam acompanhados de maneira regular. Esse acompanhamento deve ser realizado para que a terapia seja devidamente ajustada de acordo com o momento da doença que o paciente vive. É indicado que este acompanhamento seja realizado por uma equipe multidisciplinar, o que favorece a qualidade de vida e sobrevida dessa população (SILVA *et al.*, 2020). Diante da situação de saúde atual, esta rotina de cuidados certamente foi afetada com o isolamento social que ocorreu durante a pandemia de COVID-19.

Por terem um maior risco de infecções respiratórias, durante o período de pandemia os pacientes com ELA inspiravam mais cuidados. Apesar disso, foi inevitável a diminuição e/ou cancelamento de atendimentos presenciais, e assim muitos dos pacientes com ELA ficaram desassistidos. A ausência do acompanhamento de fisioterapeutas, para orientação, promoção de exercícios e ajustes na terapia de suporte ventilatório, poderia resultar em uma série de complicações que vão desde o aumento da fraqueza muscular de maneira generalizada ao acometimento de órgãos e sistemas (BELLO-HAAS; FLORENCE, 2013).

Deve-se considerar que a perda do seguimento dos atendimentos desses pacientes poderia refletir uma maior morbimortalidade (BOMBACI *et al.*, 2020). Nesse contexto, a prestação de serviços de saúde especializados necessitou ser realizado de maneira remota por meio de tecnologias de comunicação, o que é definido como telesaúde ou telemedicina (HOWARD *et al.*, 2018).

Esta opção de atendimento se tornou no contexto da pandemia a opção mais viável para a maioria dos profissionais de saúde realizarem o seguimento do atendimento desses pacientes. Para o fisioterapeuta, que é parte importante da equipe multidisciplinar no acompanhamento desses pacientes, a permissão para o atendimento de maneira não presencial pelo Conselho Federal de Fisioterapia e Terapia Ocupacional (COFFITO) pela resolução nº 516, de 20 de Março de 2020, trouxe a possibilidade de suprir as necessidades mais urgentes desses pacientes seja de maneira síncrona (comunicação a distância realizada em tempo real) ou assíncrona (comunicação a distância não realizada em tempo real), evitando o risco de contaminação por COVID-19 (CONSELHO FEDERAL DE FISIOTERAPIA E TERAPIA OCUPACIONAL).

Ademais, a telemedicina traz consigo o objetivo de otimizar o tempo de consultas, bem como o reduzir o tempo de deslocamento do paciente com dificuldades para deslocar-se até os centros especializados e a oportunidade de ter um acompanhamento constante e qualificado (BOMBACI *et al.*, 2020; RUBIO *et al.*, 2020; HAULMAN *et al.*, 2020; MARCHI *et al.*, 2021).

Entretanto, com o advento da telemedicina durante a pandemia de COVID-19, surgiram questionamentos e preocupações relacionados com as ferramentas de avaliação a serem utilizadas, ao acompanhamento da progressão clínica e funcional da doença (BOMBACI *et al.*, 2020; GONÇALVES; MAGALHÃES, 2021) e a possibilidade de ajustes a terapia por VNI. É interessante ressaltar que ajuste de configurações de equipamentos, torna os cuidadores mais confiantes no manejo da doença bem como faz com que os pacientes experimentem a diminuição de internações hospitalares (HELLEMAN *et al.*, 2020). A possibilidade de realizar esses ajustes de maneira remota no cenário da pandemia parece ser uma solução adequada para suprir os déficits causados pela falta de atendimento presencial.

Até onde se tem conhecimento não foram conduzidos estudos que utilizaram essa ferramenta para acompanhar a progressão da doença de pacientes com ELA durante a pandemia de COVID-19 no Brasil. Tendo em vista a necessidade de esclarecer sobre como os pacientes com ELA progrediram durante a pandemia, o nosso estudo objetiva acompanhar a

progressão da ELA e dos ajustes ventilatórios por meio da telemedicina durante o momento de pandemia de COVID-19 no Brasil, bem como apresentar um protocolo de avaliação e acompanhamento para esses pacientes.

2 Justificativa

A ELA é progressiva, e os pacientes experimentam a perda da sua capacidade funcional, passando a necessitar de cuidados respiratórios com o passar dos anos de maneira regular para melhor adequar a terapia.

Com o avanço da COVID-19 em todo o mundo, medidas protetivas como o distanciamento social necessitaram ser colocadas em prática. Assim, consultas e/ou atendimentos a pacientes com ELA foram cancelados ou prejudicados. Nesse contexto, a telemedicina surgiu como uma boa solução para acompanhar a progressão da doença e a manter a terapia, sem colocar esses pacientes em risco.

Pelo que conhecemos até o presente momento, este é o primeiro estudo realizado no Brasil que utiliza a telemedicina para acompanhar a progressão da doença de pacientes com ELA e regular o uso da VNI durante o momento de isolamento social, ocasionado pela pandemia de COVID-19. Dessa forma, nosso estudo se torna relevante para expor como a ELA progrediu durante o momento de isolamento social e evidenciar os benefícios do acompanhamento remoto desses pacientes durante a pandemia. Ademais, esse estudo poderá ser usado para orientar acerca do uso da telemedicina no acompanhamento desses pacientes mesmo após a pandemia.

3 Objetivos

3.1 Objetivo Geral

- Acompanhar a progressão clínica e funcional, o controle dos sintomas e os ajustes ventilatórios utilizando a telemedicina como ferramenta de avaliação de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica durante a pandemia de COVID-19 no Brasil.

3.2 Objetivos Específicos

- Verificar a progressão da funcionalidade e estadiamento da doença durante a pandemia de COVID-19 comparando com o momento anterior;
- Observar a evolução clínica e ajustes no suporte ventilatório não invasivo durante a pandemia de COVID 19;
- Apresentar um protocolo de telemonitoramento de pacientes com ELA

4 Metodologia

4.1 Desenho do Estudo

Esse é um estudo longitudinal do tipo série de casos, realizado de maneira presencial e remota pelo Pneumocardi vascular Laboratório, localizado no Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL/EBSERH).

4.2 Caracterização da amostra

Foram avaliados pacientes com diagnóstico médico de ELA, de início bulbar e de início espinal, classificados de acordo com os critérios da *El Escorial World Federation of Neurology* (BROOKS *et al.*, 2000) que são acompanhados por uma equipe multidisciplinar no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HUOL/EBSERH na cidade de Natal/RN, de ambos os sexos, maiores de 18 anos. Seriam excluídos desse estudo pacientes que não tivessem acesso à internet ou que não pudessem responder as perguntas com ou sem ajuda do seu cuidador (que poderia ser solicitado no caso de pacientes com comunicação limitada) ou com o uso de ferramentas de comunicação alternativa.

4.3 Aspectos éticos

O presente estudo foi aprovado sob o número no Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do HUOL/EBSERH sob o número 3.440.895 e contemplou os aspectos éticos baseados na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde. Antes de iniciar a avaliação, o paciente foi informado sobre os objetivos e importância da pesquisa, bem como era esclarecido qualquer dúvida sobre a realização do estudo. Aqueles que concordaram em participar voluntariamente da pesquisa assinaram, por meio de assinatura digital, um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) com informações sobre os propósitos, riscos e benefícios da pesquisa.

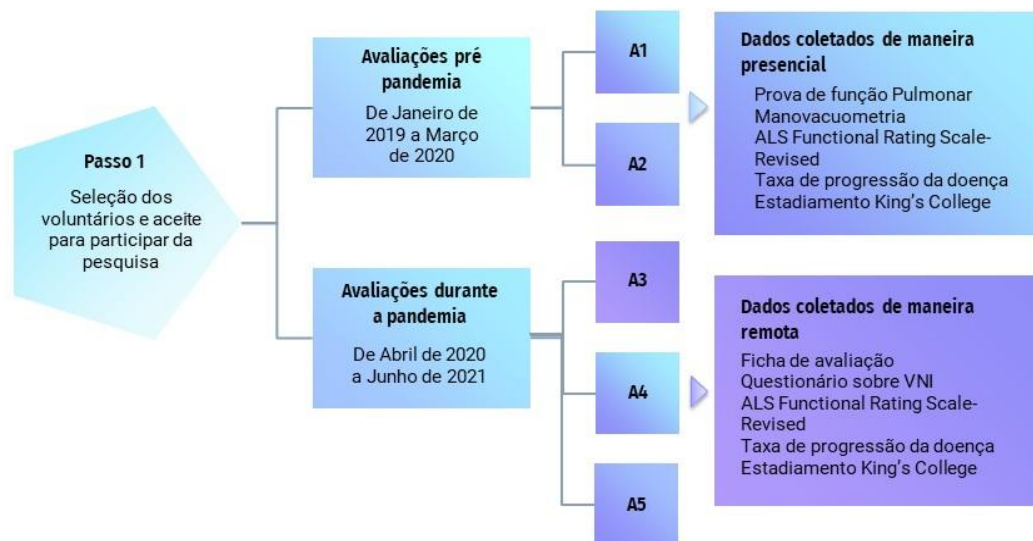
4.4 Protocolo de avaliação

O acompanhamento foi realizado no período de Janeiro de 2019 a Junho de 2021. Neste intervalo de tempo foram realizadas cinco avaliações: A1, A2, A3, A4 e A5. As avaliações A1

e A2 foram realizadas de maneira presencial durante o atendimento do Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HUOL/EBSERH entre Janeiro de 2019 e Março de 2020 e as avaliações A3, A4 e A5 foram realizadas de maneira remota durante a pandemia de COVID-19 no Brasil no período de Abril de 2020 a Junho de 2021. O intervalo de tempo entre as avaliações em média de 3 meses, tanto nas avaliações presenciais como para as que foram realizadas de maneira remota.

As avaliações A1 e A2 foram realizada presencialmente e contaram com avaliação da função pulmonar, força muscular respiratória, funcionalidade por meio da *ALS Functional Rating Scale-Revised* (ALSFRS-R/BR) (GUEDES *et al.*, 2010), taxa de progressão da doença e estadiamento da doença por meio do sistema King's College (ROCHE *et al.*, 2012). Já as avaliações A3, A4 e A5, foram realizadas de maneira remota por meio de plataformas de telecomunicações e contaram com uma ficha de avaliação clínica, avaliação do uso e dos parâmetros da VNI, a escala ALSFRS-R/BR, taxa de progressão da doença e o sistema King's College. O fluxograma dos procedimentos está apresentado na figura 1.

Figura 1 – Fluxograma das avaliações



Durante as avaliações A3, A4 e A5 a equipe por meio da avaliação dos sintomas de hipoventilação e da evolução do quadro geral do paciente identificava a necessidade de prescrever o equipamento de VNI. Ademais, além das avaliações realizadas como forma de

monitoramento da progressão da doença, a equipe esteve em contato direto com os pacientes como forma de prestar assistência através de orientações remotas. Aqueles pacientes que estavam fazendo uso da VNI ainda poderiam reportar e solicitar um ajuste de parâmetros sempre que necessário, mesmo que em dias fora da consulta da equipe multidisciplinar, este ajuste foi realizado de maneira remota. A equipe do estudo também sempre se colocava disponível para esclarecer qualquer dúvida sobre a evolução respiratória da ELA e quais as melhores condutas a serem consideradas tanto por cuidadores ou pela equipe de saúde local.

4.5 Instrumentos e medidas

4.5.1 Prova de função pulmonar

A função pulmonar foi avaliada através de uma avaliação espirométrica por meio do espirômetro Koko DigiDoser (Longmont USA) (Figura 2). As medidas foram realizadas de acordo com o protocolo da American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS) (ATS, 2002).

A prova consistiu em uma manobra de inspiração até a capacidade pulmonar total (CPT), seguida de uma expiração máxima forçada até o volume residual (VR), efetuadas por meio do aparelho. Os testes foram realizados na posição sentada com flexão de quadris e joelhos a 90°. Foram realizadas pelo menos três manobras, com variação inferior a 5% e o maior valor obtido em um dos testes foi comparado com os valores preditos dos parâmetros de função pulmonar para a população brasileira (PEREIRA, 2002).

Consideramos para esse estudo os dados referentes a Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF1), a razão VEF1/CVF, Fluxo Expiratório Forçado 25-75% (FEF25-75%) e o Pico de Fluxo Expiratório (PFE) como forma de caracterizar a nossa amostra.

4.5.2 Avaliação da força dos músculos respiratórios

A força muscular respiratória foi avaliada utilizando um manovacuômetro digital (NEPEB-LabCare/UFMG, Belo Horizonte- MG, Brasil) (Figura 3). Os resultados considerados para caracterizar a nossa amostra foram a Pressão Inspiratória Máxima (P_{Imax}); Pressão Expiratória Máxima (P_{Emax}) e a pressão inspiratória nasal máxima (SNIP). Os valores preditos foram calculados de acordo com o que é estabelecido para a população brasileira (ARAÚJO *et al.*, 2012; NEDER *et al.*, 1999).

O teste consistiu em o indivíduo ficar sentado com os dois pés apoiados no chão, com clipe no nariz e em repouso. Para obter a pressão inspiratória máxima (PI_{max}), era solicitado ao indivíduo que expirasse no bocal até o VR e em seguida fazer uma inspiração máxima. Para a pressão expiratória máxima (PE_{max}), o indivíduo foi instruído a inspirar por meio do bocal até a CPT e em seguida gerar um esforço expiratório máximo. Também foi aferida a pressão inspiratória nasal máxima (SNIP), para isso, os indivíduos foram orientados a ocluir uma das fossas nasais por um *plug* conectado ao manovacuômetro, e após uma expiração tranquila era solicitado uma inspiração nasal máxima por esta narina ocluída.

Figura 2 – Espirômetro Koko DigiDoser (Longmont USA)



Figura 3 – Manovacuômetro digital NEPEB-LabCare/UFMG, Belo Horizonte- MG, Brasil



4.5.3 Questionário de funcionalidade

A funcionalidade foi avaliada por meio da escala ALSFRS-R/BR, em sua versão adaptada para a língua portuguesa (GUEDES *et al.*, 2010). Esta escala consiste em 12 questões relativas a atividades diárias e sintomatologia, com pontuação que varia de zero a 4. O escore máximo é de 48 pontos que representa funcionalidade normal e o escore mínimo é

de zero que representa incapacidade grave.

A escala é dividida didaticamente em quatro domínios: bulbar, membros superiores, membros inferiores e respiratório de acordo com o que é abordado nas questões. No presente estudo os domínios correspondentes aos membros superiores e inferiores tiveram sua pontuação reunida formando o “domínio motor” da escala. A escala foi aplicada durante todas as avaliações do momento pré pandemia e durante a pandemia, em ambos os momentos a pontuação era feita pelo pesquisador da equipe de acordo com o relato do paciente mediante as alternativas apresentadas em cada questão.

4.5.4 Taxa de progressão

A taxa de progressão da doença (TxP) foi realizada com base na pontuação da escala funcional. Foi feita calculando a diferença entre a pontuação da ALSFRS-R entre as avaliações dividido pelo tempo (em meses) entre as avaliações ($TxP = (\text{Pontuação da escala 1} - \text{Pontuação da escala 2}) / \text{tempo entre as avaliações}$).

O nosso estudo considerou o intervalo entre as avaliações A1-A2 e A3-A5 para o cálculo da taxa de progressão da doença durante o período anterior e durante a pandemia respectivamente. Sendo assim, o cálculo para a taxa de progressão no momento pré pandemia foi $TxP = (\text{Pontuação da escala em A1} - \text{Pontuação da escala em A2}) / \text{tempo entre as avaliações}$; e durante a pandemia $TxP = (\text{Pontuação da escala em A3} - \text{Pontuação da escala em A5}) / \text{tempo entre as avaliações}$.

Para a interpretação destes resultados levou-se em consideração o estudo onde Maier e colaboradores, (MAIER *et al.*, 2012) estabeleceram o ponto de corte de 0,77, no qual valores acima de 0,77 indica pacientes com progressão da doença rápida e valores abaixo de 0,77 progressão de doença lenta.

4.5.5 Estadiamento da doença

Para o estadiamento da doença utilizamos o sistema King’s College (ROCHE *et al.*, 2012). Este sistema é dividido em cinco estágios, no qual os pacientes são classificados de acordo com marcos clínicos que refletem as disfunções de áreas do Sistema Nervoso Central (SNC). Sendo os estágios em ordem de gravidade: 1- Envolvimento funcional de uma região do SNC; 2- Envolvimento funcional de duas regiões do SNC; 3- Envolvimento funcional de três regiões do SNC, 4- Necessidade de gastrostomia (4a) ou VNI (4b) e estágio 5- Morte.

A classificação dos pacientes do presente estudo no sistema King's foi feita de maneira retrospectiva utilizando a pontuação da escala ALSFRS-R, como proposto por Balendra (BALENDRA *et al.*, 2014). Este autor sugere que se o paciente perde pontos em qualquer pergunta do domínio bulbar, existe um comprometimento da região bulbar. Se houver perda em uma das questões que envolvem a função da mão, o membro superior está envolvido. A perda de pontos na questão “Capacidade de andar” denota que o membro inferior está envolvido. Por fim, se o paciente fizer uso de gastrostomia, tiver pontuação 0 na pergunta sobre a dispneia ou utilizar VNI o paciente é automaticamente classificado no estágio 4.

4.5.6 Avaliação clínica e da Ventilação Não Invasiva

A avaliação clínica foi realizada por meio de uma ficha de avaliação elaborada pela equipe e adaptada para realidade do atendimento remoto realizado pela equipe multidisciplinar. Assim, todas as perguntas eram curtas e contavam com respostas de “Sim” ou “Não”, isso foi feito com o objetivo de deixar a avaliação multidisciplinar mais objetiva e dinâmica e menos cansativa para pacientes e cuidadores. Sendo assim, os dados aqui apresentados relacionados a avaliação clínica correspondem somente as avaliações A3, A4 e A5.

A ficha contou com questionamentos sobre o diagnóstico clínico, tipo de ELA de acordo com os critérios El Escorial World Federation of Neurology (BROOKS *et al.*, 2000) e os sinais e sintomas de infecções respiratórias. Além disso contou com uma seção sobre sinais autorelatados de hipoventilação noturna (despertar noturno, cefaleia matutina e sonolência diurna). Para avaliar o uso da VNI, foi realizado um breve questionário elaborado pela equipe, que contou com perguntas sobre a adesão ao uso da VNI, período de uso, tipo de interface e necessidade de ajustes de maneira remota.

4.6 Tecnologias de comunicação para telemedicina

Para realizar a avaliação de maneira remota a equipe utilizou uma das três plataformas de telecomunicações: Google Meet, Whatsapp ou o sistema de Teleconsulta do Rio Grande do Norte. Todas são ferramentas que utilizam o recurso de videoconferência e estão disponíveis para computador e smartphone com acesso a rede de internet. A escolha da plataforma foi feita de acordo com a preferência do paciente, sempre levando em consideração a estabilidade do recurso, a facilidade de acesso e aptidão para manuseio por parte do paciente. Ademais, tanto o paciente como o pesquisador poderiam mudar de plataforma durante a

entrevista mediante a instabilidade da ferramenta que estava sendo utilizada.

4.7 Análise Estatística

A normalidade dos dados do estudo foi verificada por meio do teste Shapiro Wilk. A análise descritiva foi realizada por meio de mediana e intervalos interquartis (25 e 75%) nas variáveis quantitativas, visto que temos uma amostra não paramétrica. Para apresentação dos resultados a amostra foi dividida em dois subgrupos de acordo com o diagnóstico clínico do tipo de ELA (espinal e bulbar) com o objetivo de realizar análises intergrupo. A perda funcional foi quantificada levando em consideração a diminuição significativa na pontuação da escala ALSFRS-r, e seus respectivos domínios, comparando as avaliações entre si (intragrupo) e a mediana intergrupo (espinal e bulbar) em cada avaliação por meio do teste de Friedman e o teste U de Mann-Whitney, respectivamente. Para a análise intragrupo das variáveis categóricas foi utilizado o teste de Qui quadrado para aquelas com mais de duas categorias e o teste exato de Fisher para as variáveis categóricas dicotômicas.

5 Resultados

5.1 Características da amostra

No decorrer de 30 meses, 11 pacientes foram avaliados apresentando em sua maioria ELA de início espinal (72,7%), do sexo masculino (72,7%) com mediana de idade de 51 anos (43-55) e localizados no interior do Estado (72,7%) distante do centro de atendimento multidisciplinar. Em sua maioria apresentou CVF inferior a 80% do predito [69,6 (56,5-96,7)] e SNIP acima de 40 cmH₂O [72 (44-79,5)].

Tabela 1– Caracterização da amostra

	Todos os pacientes (n=11)	Espinal (n=8)	Bulbar (n=3)
Sexo			
<i>Masculino</i>	8(72,7%)	6 (75%)	2 (66,6%)
<i>Feminino</i>	3 (27,7%)	2 (25%)	1 (33,3%)
Idade	51 (43-55)	47,5 (41,5-51,7)	64 (55-73)
El Escorial			
<i>Possível</i>	-	-	-
<i>Provável</i>	3 (27%)	2 (25%)	1 (50%)
<i>Confirmado</i>	8 (72,7%)	6 (75%)	1 (50%)
Procedência			
<i>Capital do Estado</i>	3 (27,7%)	2 (22,2%)	1(50%)
<i>Interior do Estado</i>	8(72,2%)	7 (77,7%)	1(50%)
ALSFRS-R	33 (18-42)	34,5 (18-41,5)	32 (18-46)
<i>Domínio Bulbar</i>	11 (6-12)	11 (7-12)	10 (2-11)
<i>Domínio Motor</i>	13 (5-18)	13 (3,7-18)	13 (5-24)
<i>Domínio Respiratório</i>	11 (7-12)	10 (7-12)	11 (8-12)
Kings			
<i>Estágio 1</i>	2 (18,8%)	1 (12,5%)	1 (33,3%)
<i>Estágio 2</i>	2 (18,8%)	2 (25,5%)	-
<i>Estágio 3</i>	2 (18,8%)	2 (25%)	-
<i>Estágio 4</i>	5 (45,4%)	3 (37,5%)	2 (66,6%)
<i>Estágio 5</i>	-	-	-
CVF (L)	3,1 (2,1-3,9)	3,4 (2,7-4,4)	2,3 (1,8-2,6)
CVF (%Pred)	69,6 (56,5-96,7)	69,6 (60-97,8)	65,9 (41,1-90,8)
VEF ₁ (L)	2,3 (1,6-3,2)	2,8 (2-3,5)	1,6 (1,6-2,2)
VEF ₁ (%Pred)	74 (55,8-89,2)	81,2 (63,9-92,2)	65,4 (44,1-80,2)
VEF ₁ /CVF(L)	0,8 (0,7-0,8)	0,7 (0,7-0,8)	0,8 (0,8-0,8)
VEF ₁ /CVF (%Pred)	99 (94-107)	97 (91-101)	105 (105-110)
FEF _{25-75%} (L/s)	2,7 (1,5-3,5)	3,4 (1,5-3,6)	1,7 (1,3-2,7)
FEF _{25-75%} (%Pred)	68,4 (56,8-90,9)	77,4 (58,6-96,2)	68,4 (49,5-84)
PFE(L/s)	6,0 (1,7-6,6)	6,1 (3,5-6,7)	1,9 (1,6-6,4)
PImax(cmH ₂ O)	67 (27,7-86,5)	54,5 (24,7-99,2)	69 (30,4-82)
PImax(%Pred)	60 (28,9-81,7)	46,4 (28,1-84,3)	67,2 (27,8-92,3)
PEmax(cmH ₂ O)	59 (35,5-81,5)	60,5 (40,2-98,7)	59 (25-85)
PEmax(%Pred)	59 (42,2-70,4)	62,2 (44,8-85,1)	52,4 (19,9-69,9)
SNIP(cmH ₂ O)	72 (44-79,5)	74 (39,2-87,2)	68 (46-72)
SNIP(%Pred)	64,5 (42,6-85,9)	65,3 (41,7-92,8)	61,9 (40,8-85,8)

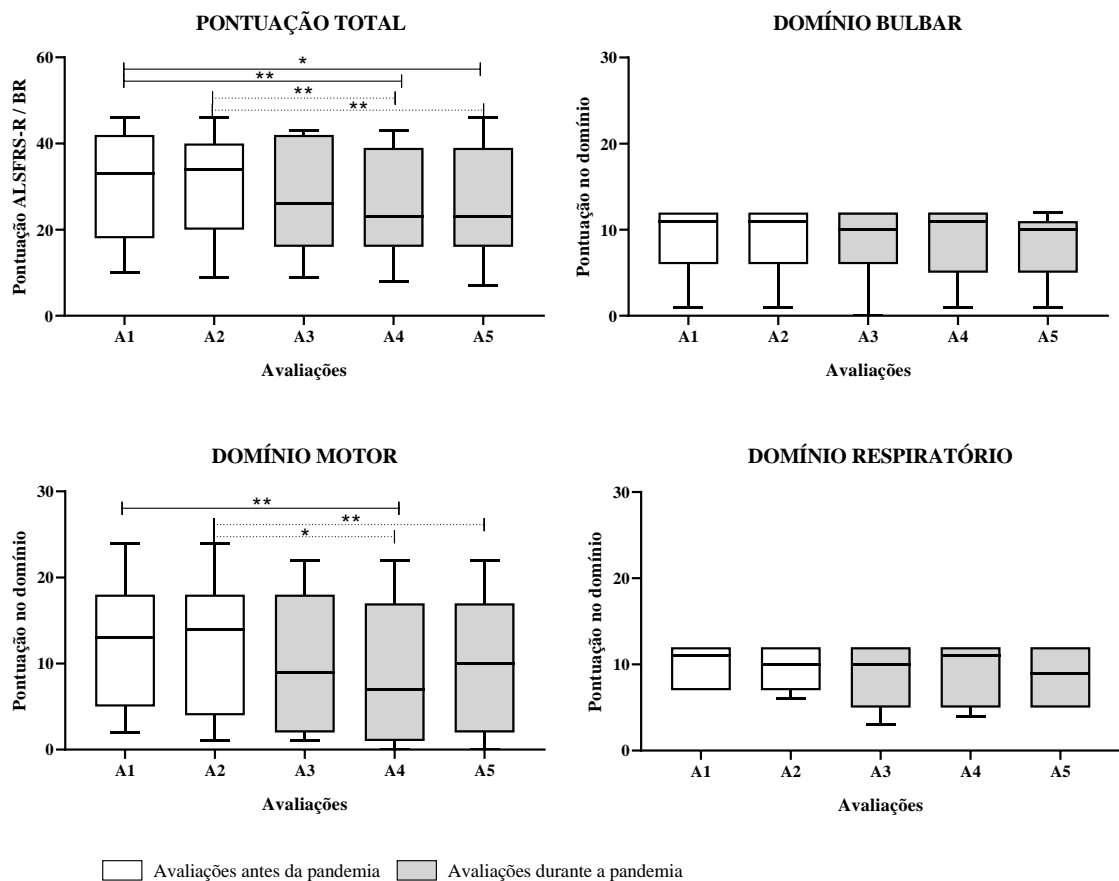
Dados apresentados em frequências absolutas e relativas e mediana (intervalo interquartil 25-75%). CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: Volume expiratório forçado no primeiro segundo;; FEF25-75%: Fluxo expiratório forçado 25-75%; PImax: pressão inspiratória máxima; PEmax: Pressão expiratória máxima; SNIP: Pressão inspiratória nasal máxima; ALSFRS-R: *ALS Functional Rating Scale-Revised*; King's: Sistema King's College

5.2 Progressão funcional da doença

5.2.1 Escala funcional ALSFRS-R

A avaliação da progressão funcional segundo a pontuação da escala ALSFRS-R, mostrou que os pacientes da nossa amostra tiveram uma redução importante na pontuação da escala, evidenciando uma perda funcional, entre as avaliações realizadas antes da pandemia e as últimas avaliações realizadas durante a pandemia ($p < 0,01$). Foi possível perceber também uma perda relacionada ao domínio motor da escala quando comparado com os momentos ($p < 0,01$), conforme mostra a Figura 4. Não houveram mudanças significativas em outros domínios da escala ALSFRS-R.

Figura 4 – Progressão da doença de acordo com a escala ALSFRS-R



Dados apresentados em mediana e intervalo interquartil (25-75%).ALSFRS-R:ALS Functional Rating Scale-

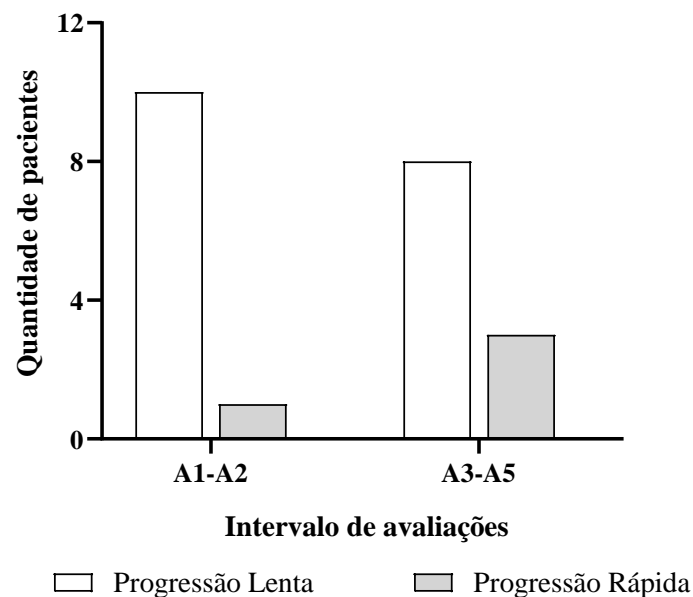
Revised. Diferença intragrupo no score total entre mediana A1 *versus* mediana A4= ** $p < 0,01$; mediana A1 *versus* mediana A5= * $p < 0,05$; mediana A2 *versus* mediana A4= ** $p < 0,01$ e mediana A2 *versus* mediana A5= ** $p < 0,01$. No domínio motor diferença entre as avaliações: mediana A1 *versus* mediana A4= ** $p < 0,01$; mediana A2 *versus* mediana A4= * $p < 0,05$ e mediana A2 *versus* mediana A5= ** $p < 0,01$.

Ao comparar a pontuação total da escala e dos seus domínios entre os pacientes com doença de início de doença espinhal e com início bulbar, não percebeu-se diferença entre eles

5.2.2 Taxa de progressão

No período pré-pandemia 90,9% dos pacientes da amostra apresentaram progressão da doença lenta (abaixo de 0,77) e 18,1% uma progressão da doença rápida. Já no intervalo correspondente à pandemia, 72,7% dos pacientes apresentavam uma progressão da doença lenta e 27,2% uma progressão rápida. Não houve diferença entre o momento pré e o período durante a pandemia. A figura 5 mostra a quantidade de pacientes com progressão lenta e rápida em ambos os momentos avaliados.

Figura 5 – Velocidade de progressão da doença segundo ALSFRS-R



Dados apresentados em frequência absoluta.

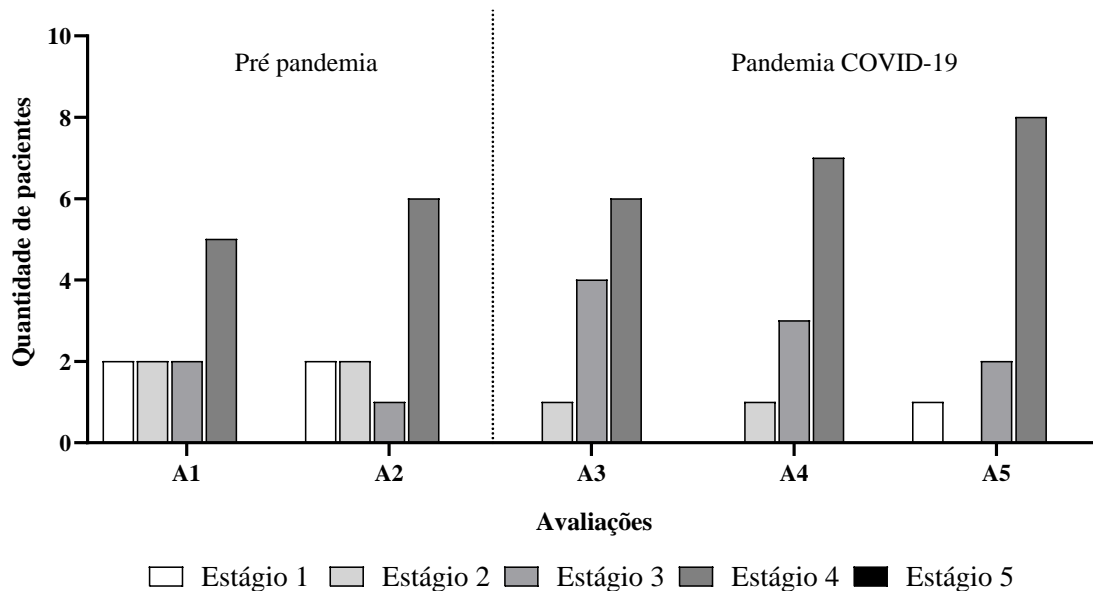
5.3 Progressão clínica

5.3.1 Estadiamento King's College

No início do nosso estudo (A1) 45,4% dos pacientes estavam no estágio 4, o estágio mais avançado da doença segundo os critérios King's College, no qual o paciente está em uso de VNI, e ao final do estudo (A5) 72,7% dos pacientes estavam no estágio 4 do estadiamento

King's College. Não houveram diferenças entre os momentos pré e durante a pandemia. A figura 6 mostra a quantidade de pacientes em cada um dos estágios com o passar do tempo.

Figura 6 – Estadiamento segundo os critérios King's College



Dados apresentados em frequência absoluta.

5.3.2 Sintomatologia respiratória

Durante as avaliações remotas, a fadiga e a dispneia foram os sintomas mais relatados. Na avaliação A3 incluímos os dados relacionados aos sinais e sintomas de infecção respiratória de 8 pacientes. Não houveram relatos de dor torácica e secreção pulmonar durante o período avaliado (Tabela 2)

Tabela 2 – Sintomatologia respiratória durante a pandemia

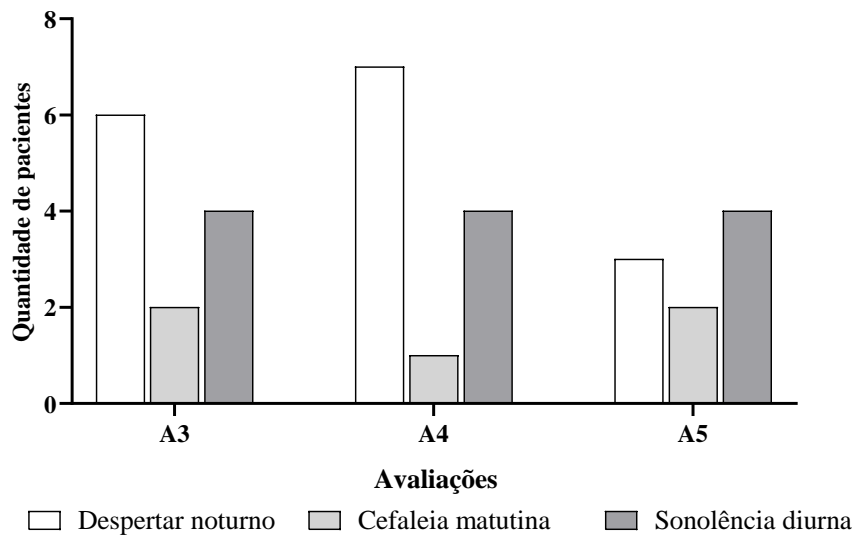
	A3	A4	A5
Dispneia	5 (45,4%)	5 (45,4%)	4 (36,3%)
Fadiga	5 (45,4%)	8 (72,7%)	6 (54,4%)
Febre	2 (25%)	1 (9,0%)	-
Dor de garganta	-	1 (9,0%)	2 (18,1%)
Coriza	2 (25%)	3 (27,2%)	2 (18,1%)
Obstrução Nasal	4 (50%)	6 (54,4%)	5 (45,%)
Tosse			
<i>Eficaz</i>	6 (54,5%)	5 (45,4%)	5 (45,4%)
<i>Ineficaz</i>	5 (45,4%)	6 (54,5%)	6 (54,5%)

Dados apresentados em frequências absolutas e relativas.

Ao investigar os sinais e sintomas de hipoventilação noturna percebeu-se que o sinal mais relatado em A3 foi o despertar noturno relatado por 6 (54,4%) pacientes. A figura 7 mostra

as avaliações durante a pandemia.

Figura 7 – Sinais e sintomas de hipoventilação noturna durante a pandemia



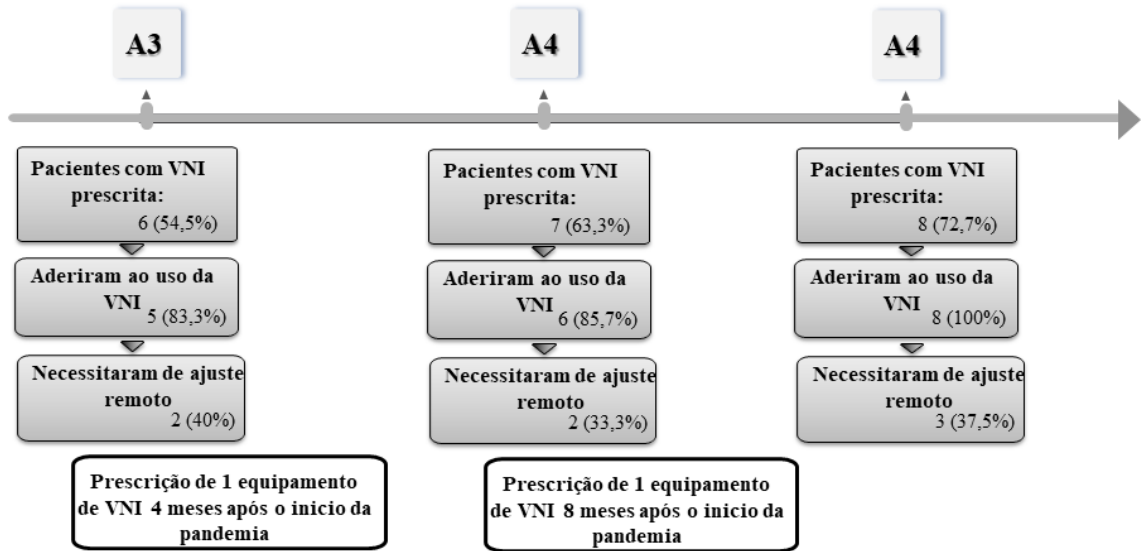
Dados apresentados em frequência absoluta.

5.3 Suporte ventilatório

Sobre o uso da VNI, foi possível perceber que no início 54,5% da nossa amostra tinham VNI prescrita e destes 83,3% aderiram ao uso do equipamento. Ao final das avaliações tinha-se prescrito a VNI para mais dois pacientes com base na avaliação feita por teleatendimento. Sendo assim, em A5 72,7% dos pacientes estavam fazendo uso do suporte ventilatório e todos que tinham a prescrição passaram a aderir à terapia.

Além disso, durante as avaliações foram solicitados um total de 7 ajustes de parâmetros para serem realizados nestes equipamentos, estes ajustes foram realizados de maneira totalmente remota com ajuda de profissionais que auxiliavam a família dos pacientes (figura 8).

Figura 8 – Suporte ventilatório não invasivo durante a pandemia de COVID-19



6 Discussão

O presente estudo realizou o acompanhamento, presencial e remoto, da progressão funcional e clínica de pacientes com ELA, constatando uma redução da capacidade funcional desses pacientes durante a pandemia de COVID-19 bem como um avanço clínico da doença. Além disso, obtivemos êxito no manejo clínico realizado de maneira remota, visto que foi possível identificar sinais e sintomas que pudessem auxiliar na prescrição do suporte ventilatório, assim como realizar ajustes ventilatórios necessários por esses pacientes durante a pandemia de COVID-19 no Brasil.

A progressão clínica esperada na ELA compreende a uma perda gradual da capacidade funcional, visto que esta é reflexo da fraqueza muscular contínua sofrida por estes pacientes (MASRORI; DAMME, 2020). Encontramos um declínio significativo na funcionalidade, evidenciado pela escala funcional, da nossa amostra durante o período de avaliação de forma remota. Em um estudo realizado também durante a pandemia de COVID-19 por Gonçalves e colaboradores (GONÇALVES; MAGALHÃES, 2021), foi avaliado o impacto da interrupção dos cuidados da equipe multidisciplinar em 32 pacientes com ELA. Em seu estudo Gonçalves avaliou a progressão funcional com base na escala ALSFRS-R, realizando uma avaliação no período anterior a pandemia e duas avaliações remotas ao longo de 4 meses após o estabelecimento do isolamento social em seu país. Os autores concluíram que os pacientes com ELA que tiveram a rotina de avaliação e reabilitação interrompida, apresentaram prejuízo na capacidade funcional atestada pela perda no escore total da escala ALSFRS-R. Este resultado corrobora com os nossos achados que, apesar de ter um menor número de pacientes, fez um estudo de seguimento e acompanhamento durante um maior período de tempo (14 meses) quando comparado ao estudo de Gonçalves et al.

Diferente de Gonçalves que realizou uma avaliação no início e uma outra após 4 meses de pandemia sem contato com os pacientes no período de tempo entre as avaliações, no nosso estudo os pacientes foram acompanhados de maneira regular durante 14 meses de pandemia e dispuseram de acompanhamento clínico de maneira remota. Tal fator pode ter influenciado no fato de que a nossa amostra apresentou em sua maioria uma doença com taxa de progressão lenta, diferente da amostra de Gonçalves et al. onde os pacientes apresentaram uma doença com taxa de progressão rápida durante a pandemia de COVID-19.

Em pacientes com ELA em que a apresentação clínica é muito variada, utilizar um sistema que permite a medição uniforme e de fácil compreensão é importante para o

gerenciamento de recursos e cuidados que devem ser alocados para o paciente (CHEN et al., 2018; KHLEIFAT et al., 2021). Assim, um aspecto relevante no nosso estudo é o fato de que os pacientes foram classificados no sistema King's College de maneira totalmente remota de acordo com o que foi instruído por Balendra e colaboradores (BALENDRA et al., 2014). Até onde temos conhecimento, somente o estudo executado por Manera (MANERA et al., 2021) realizou a classificação no sistema King's College de maneira não presencial por meio de instrumentos de telemedicina. No estudo de Manera et al. também realizado durante o isolamento social do COVID-19, a classificação no sistema King's College foi realizada com base na pontuação da ALSFRS-R auto administrada remotamente em setenta pacientes. Manera et al. observaram alta confiabilidade no sistema King's College, demonstrando ser uma alternativa de acompanhamento desses pacientes (MANERA et al., 2021). Esses achados vão de encontro com nossos resultados onde, a telemedicina favoreceu o acompanhamento de pacientes com ELA, bem como possibilita a indicação da classificação do sistema King's College como uma ferramenta útil para tal propósito.

Ademais, o estadiamento da doença pelo sistema King's College realizado de maneira não presencial se relaciona bem com outras medidas objetivas de capacidade funcional em indivíduos com ELA, como mostrou um estudo realizado por van Ejick e colaboradores. Nesse estudo, 42 pacientes foram avaliados de maneira não presencial por cerca de um ano quanto a sua capacidade funcional, através de um acelerômetro utilizado para avaliar a atividade motora durante o dia tendo os resultados correlacionados com medidas como a classificação no King's College (VAN EIJK RPA et al. 2019). Apesar de no estudo de van Ejick, a classificação no King's College ter sido realizada com base em resultados enviados pelo sistema de correios,, suas conclusões concordam que o King's College é uma ótima ferramenta que pode ser introduzida, mesmo de forma não presencial, para acompanhar a progressão funcional da doença, quando comparado com medidas de avaliação que utilizam equipamentos, como por exemplo o acelerômetro.

Ainda relacionado a progressão clínica da doença, um aspecto importante do nosso estudo foi o monitoramento dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna de maneira remota. A relevância desse monitoramento se dá pelo fato de que o quadro de hipoventilação noturna reflete o maior comprometimento da musculatura respiratória e consequente necessidade de uso de suporte ventilatório (BOENTERT, 2020; MORELOT-PANZINI *et al.*, 2019) que quando realizado de maneira precoce reflete em uma maior sobrevida de pacientes com ELA (N *et al.*, 2016).

No nosso estudo os sinais e sintomas de hipoventilação noturna foram acompanhados

de maneira totalmente auxiliando na prescrição de VNI. Ao que sabemos, durante o isolamento social, somente o estudo realizado por Marchi e colaboradores realizou a prescrição de VNI para essa população (MARCHI et al., 2021). Marchi et al. avaliou por meio de telemedicina, juntamente com uma equipe multidisciplinar, 19 pacientes com ELA e a prescrição da VNI foi realizada baseando-se em uma avaliação presencial de urgência, de acordo com os critérios estabelecidos na avaliação da telemedicina por um médico pneumologista que não fazia parte da equipe do estudo. Apesar de no nosso estudo a prescrição ter sido realizada de maneira totalmente remota e por um médico que fazia parte da equipe do estudo, os achados de Marchi et al. dão suporte a importância da assistência remota dada pela equipe multidisciplinar do nosso estudo, visto que os pacientes permaneceram em uma fase estável da doença sem exacerbações. Evidenciando assim, que as avaliações remotas e o contato direto com a equipe multidisciplinar, podem ter favorecido a identificação precoce de sintomas que antecedem uma exacerbação clínica respiratória nessa população, favorecendo a tomada de decisão de maneira totalmente remota, para a prescrição de VNI com sucesso. A indicação da VNI é uma decisão clínica importante no curso da doença e esse fato agrega de maneira positiva ao conhecimento que se tem sobre a intervenção por meio de telemedicina em pacientes com ELA

Além disso, segundo uma revisão realizada com Helleman e colaboradores (HELLEMAN et al., 2020), na qual avaliou todos os estudos que realizaram a telemedicina em pacientes com ELA, constatou que dos estudos realizados até 2019 poucos foram aqueles em que a VNI foi acompanhada durante um prolongado período de tempo, como o que foi realizado no nosso estudo. Assim, tanto o controle quanto a indicação dos ajustes nos parâmetros ventilatórios foram fundamentais para incrementar o conhecimento acerca do uso da telemedicina no controle dos sinais e sintomas de pacientes com ELA. Além disso, ao final do nosso estudo, todos os pacientes com VNI prescrita aderiram ao uso do equipamento.

Como limitação, temos o tamanho da amostra que pode ser acompanhada pois pacientes sem avaliações anteriores no nosso banco de dados foram excluídos. Entretanto, mesmo com uma série de casos, podemos sugerir que a telemedicina possui grande potencial para um estudo com uma amostra maior de pacientes.

7 Conclusão

Em conclusão, a progressão clínica e funcional de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica pode ser observada por meio da telemedicina. Durante a pandemia de COVID-19 os pacientes tiveram uma perda na capacidade funcional quando comparada ao momento anterior a pandemia. Além disso, foi possível perceber que a utilização do sistema King's College e a avaliação subjetiva do sono utilizando a telemedicina podem ser úteis para a tomada de decisão clínica, evidenciando que a telemedicina parece ser, de fato, um meio interessante de fornecimento de cuidados a esses pacientes.

Referências

- ARAÚJO, P. R. S.; RESQUETI, V. R.; JR, J. N.; CARVALHO, L. d. A.; CAVALCANTI, A. G. L.; SILVA, V. C.; SILVA, E.; MORENO, M. A.; ANDRADE, A. d. F. D. d.; FREGONEZI, G. A. d. F. Reference values for sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects in brazil: a multicenter study. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, SciELO Brasil, v. 38, p. 700–707, 2012. 10
- BALENDRA, R.; JONES, A.; JIVRAJ, N.; KNIGHTS, C.; ELLIS, C. M.; BURMAN, R.; TURNER, M. R.; LEIGH, P. N.; SHAW, C. E.; AL-CHALABI, A. Estimating clinical stage of amyotrophic lateral sclerosis from the als functional rating scale. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, Taylor & Francis, v. 15, n. 3-4, p. 279–284, 2014. 12, 21
- BELLO-HAAS, V. D.; FLORENCE, J. M. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, John Wiley & Sons, Ltd, n. 5, 2013. 3
- BENDITT, J. O.; BOITANO, L. J. Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *American journal of respiratory and critical care medicine*, American Thoracic Society, v. 187, n. 10, p. 1046–1055, 2013. 2
- BOENTERT, M. Sleep disturbances in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives. *Nature and science of sleep*, Dove Press, v. 11, p. 97, 2019. 22
- BOENTERT, M. Sleep and sleep disruption in amyotrophic lateral sclerosis. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, Springer, v. 20, p. 1–8, 2020. 2, 22
- BOMBACI, A.; ABBADESSA, G.; TROJSI, F.; LEOCANI, L.; BONAVITA, S.; LAVORGNA, L. Telemedicine for management of patients with amyotrophic lateral sclerosis through covid-19 tail. *Neurological Sciences*, Springer, p. 1–5, 2020. 3
- BRAUN, A. T.; CABALLERO-ERASO, C.; LECHTZIN, N. Amyotrophic lateral sclerosis and the respiratory system. *Clinics in chest medicine*, Elsevier, v. 39, n. 2, p. 391–400, 2018. 2
- BROOKS, B. R.; MILLER, R. G.; SWASH, M.; MUNSAT, T. L. El escorial revisited: revised

criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders*, Taylor & Francis, v. 1, n. 5, p. 293–299, 2000. 7, 9

CHEN, X.; WEI, Q.-Q.; CHEN, Y.; CAO, B.; OU, R.; HOU, Y.; YUAN, X.; ZHANG, L.; LIU, H.; SHANG, H. Clinical staging of amyotrophic lateral sclerosis in chinese patients. *Frontiers in neurology*, Frontiers, v. 9, p. 442, 2018. 21

CHIÒ, A.; LOGROSCINO, G.; TRAYNOR, B.; COLLINS, J.; SIMEONE, J.; GOLDSTEIN, L.; WHITE, L. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*, Karger Publishers, v. 41, n. 2, p. 118–130, 2013. 1

CONSELHO FEDERAL DE FISIOTERAPIA E TERAPIA OCUPACIONAL (Brasil). Resolução nº 516 de Março de 2020. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, Brasília, 23 mar. 2020. Seção 1, pag. 184.

ES, M. A. van; HARDIMAN, O.; CHIO, A.; AL-CHALABI, A.; PASTERKAMP, R. J.; VELDINK, J. H.; BERG, L. H. Van den. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, Elsevier, v. 390, n. 10107, p. 2084–2098, 2017. 1

GONÇALVES, F.; MAGALHÃES, B. Effects of prolonged interruption of rehabilitation routines in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Palliative & Supportive Care*, Cambridge University Press, p. 1–6, 2021. 3, 20

GUEDES, K.; PEREIRA, C.; PAVAN, K.; VALÉRIO, B. C. O. Cross-cultural adaptation and validation of als functional rating scale-revised in portuguese language. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, SciELO Brasil, v. 68, n. 1, p. 44–47, 2010. 8, 11

HAULMAN, A.; GERONIMO, A.; CHAHWALA, A.; SIMMONS, Z. The use of telehealth to enhance care in als and other neuromuscular disorders. *Muscle & nerve*, Wiley Online Library, v. 61, n. 6, p. 682–691, 2020. 3

HELLEMAN, J.; KRUITWAGEN, E. T.; BERG, L. H. van den; VISSER-MEILY, J. M.; BEELEN, A. The current use of telehealth in als care and the barriers to and facilitators of implementation: a systematic review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, Taylor & Francis, v. 21, n. 3-4, p. 167–182, 2020. 3, 23

KHLEIFAT, A. A.; BALENDRA, R.; FANG, T.; AL-CHALABI, A. Intuitive staging correlates with king’s clinical stage. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal*

Degeneration, Taylor & Francis, p. 1–5, 2021. 21

MAIER, A.; HOLM, T.; WICKS, P.; STEINFURTH, L.; LINKE, P.; MÜNCH, C.; MEYER, R.; MEYER, T. Online assessment of als functional rating scale compares well to in-clinic evaluation: a prospective trial. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, Taylor & Francis, v. 13, n. 2, p. 210–216, 2012. 12

MANERA, U.; CABRAS, S.; DAVIDDI, M.; VASTA, R.; TORRIERI, M. C.; PALUMBO, F.; BOMBACI, A.; GRASSANO, M.; SOLERO, L.; PEOTTA, L. *et al.* Validation of the italian version of self-administered alsfrs-r scale. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, Taylor & Francis, v. 22, n. 1-2, p. 151–153, 2021. 21

MARCHI, F. D.; SARNELLI, M. F.; SERIOLI, M.; MARCHI, I. D.; ZANI, E.; BOTTONE, N.; AMBROSINI, S.; GARONE, R.; CANTELLO, R.; MAZZINI, L. *Et al.* Telehealth approach for amyotrophic lateral sclerosis patients: the experience during covid-19 pandemic. *Acta Neurologica Scandinavica*, Wiley Online Library, v. 143, n. 5, p. 489–496, 2021. 3, 4, 23

MASRORI, P.; DAMME, P. V. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European journal of neurology*, Wiley Online Library, v. 27, n. 10, p. 1918–1929, 2020. 20

MOURA, M. C.; CASULARI, L. A.; NOVAES, M. R. C. G. Ethnic and demographic incidence of amyotrophic lateral sclerosis (als) in brazil: a population based study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, Taylor & Francis, v. 17, n. 3-4, p. 275–281, 2016. 1

MORELOT-PANZINI C, BRUNETEAU G, GONZALEZ-BERMEJO J. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The ‘when’ and ‘how’ of the matter. *Respirology* , v. 24, n.6, p.521-530, 2019.

N GC, E PS, L MG, *et al.* Factors predicting survival in amyotrophic lateral sclerosis patients on non-invasive ventilation. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* v. 17, n.5-6, p.337-342, 2016.

NEDER, J. A.; ANDREONI, S.; LERARIO, M. C.; NERY, L. E. Reference values for lung function tests: II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*, v. 32, n. 6, p. 719–727, 1999. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0100-879X1999000600007>.

- PEGORARI, M. S.; OHARA, D. G.; MATOS, A. P.; IOSIMUTA, N. C.; FERREIRA, V. T.; PINTO, A. C. P. Barriers and challenges faced by brazilian physiotherapists during the covid-19 pandemic and innovative solutions: lessons learned and to be shared with other countries. *Physiotherapy Theory and Practice*, Taylor & Francis, v. 36, n. 10, p. 1069–1076, 2020. 4
- PEREIRA, C. Diretrizes brasileiras de espirometria. *J Pneumol*, v. 28, n. 3, p. S1–82, 2002. 10
- ROCHE, J. C.; ROJAS-GARCIA, R.; SCOTT, K. M.; SCOTTON, W.; ELLIS, C. E.; BURMAN, R.; WIJESEKERA, L.; TURNER, M. R.; LEIGH, P. N.; SHAW, C. E. *et al.* A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*, Oxford University Press, v. 135, n. 3, p. 847–852, 2012. 8, 12, 22
- RUBIO, M. A.; RECASENS, B. B. Neuromuscular diseases care in the era of covid-19. *Frontiers in Neurology*, Frontiers, v. 11, p. 1581, 2020. 3
- SANDSTEDT, P.; LITTORIN, S.; JOHANSSON, S.; GOTTBORG, K.; YTTERBERG, C.; KIERKEGAARD, M. Disability and contextual factors in patients with amyotrophic lateral sclerosis-a three-year observational study. *Journal of neuromuscular diseases*, IOS Press, v. 5, n. 4, p. 439–449, 2018. 1
- SHOESMITH, C.; ABRAHAO, A.; BENSTEAD, T.; CHUM, M.; DUPRE, N.; IZENBERG, A.; JOHNSTON, W.; KALRA, S.; LEDDIN, D.; O'CONNELL, C. *et al.* Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. *CMAJ*, Can Med Assoc, v. 192, n. 46, p. E1453–E1468, 2020. 22
- SILVA, J. P. R.; JÚNIOR, J. B. S.; SANTOS, E. L. D.; CARVALHO, F. O. de; COSTA, I. M. P. de F.; MENDONÇA, D. M. F. de. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, Elsevier, v. 111, p. 1–11, 2020. 1, 2
- SOCIETY, E. R.; SOCIETY, A. T. *et al.* Ats/ers statement on respiratory muscle testing. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 166, n. 4, p. 518–624, 2002. 9
- ŠTEĀKÁŘOVÁ, I.; EHLER, E. Diagnostics of amyotrophic lateral sclerosis: Up to date. *Diagnostics*, Multidisciplinary Digital Publishing Institute, v. 11, n. 2, p. 231, 2021. 1
- SUÁREZ, A. A.; PESSOLANO, F. A.; MONTEIRO, S. G.; FERREYRA, G.; CAPRIA, M. E.; MESA, L.; DUBROVSKY, A.; VITO, E. L. D. Peak flow and peak cough flow in the

evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, LWW, v. 81, n. 7, p. 506–511, 2002. 2

VAN EIJK RPA, BAKERS JNE, BUNTE TM, DE FOCKERT AJ, EIJKEMANS MJC, VAN DEN BERG LH. Accelerometry for remote monitoring of physical activity in amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal cohort study. *J Neurol*. vol. 266,10 (2019): 2387-2395.

Apêndices

APÊNDICE A – Ficha de avaliação



CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE



TELEMONITORAMENTO

NOME

DATA DA AVALIAÇÃO: / /

FORMA DE TELEMONITORAMENTO:

TEMPO DA CONSULTA:

AVALIAÇÃO CLÍNICA

DIAGNÓSTICO CLÍNICO: () ELA Bulbar () ELA Espinhal ()
() Provável () Possível () Confirmado

DISPNÉIA: () Sim () Não

FADIGA: () Sim () Não

CEFALÉIA: () Sim () Não

DESPERTAR: () Sim () Não

SONOLÊNCIA: () Sim () Não

TOSSE VISÍVEL: () Eficaz () Ineficaz SINTOMAS

DE INFECÇÃO RESPIRATORIA:

() Febre () Dor de garganta () Coriza () Dor torácica ()

Secreção Pulmonar () Obstrução Nasal

FISIOTERAPIA / VENTILAÇÃO MECÂNICA

USO DE
VMNI:

PRESCRITA: () Sim () Não

USA: () Sim () Não

TURNOS DE () Manhã () Tarde () Noite

USO

TIPO DE () Orofacial () Nasal () Dream Wear

MASCARA

ALTERAÇÃO

REMOTA: () Sim () Não

Parâmetros atuais: IPAP: _____

EPAP: _____

Alterações:

FISIOTERAPIA

RESPIRATORIA: () Sim () Não

TÉCNICAS () Aspiração () Air Stacking () Cough Assist

APÊNDICE B – Escala funcional

ALSFRS-R

REVISED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS FUNCTIONAL RATING SCALE – ALSFRS-R

Paciente: EDNEUSA

1. Fala

4 Fala normal

3 Distúrbio de fala perceptível 2 Inteligível com repetição

1 Fala combinada com comunicação não-verbal 0 Perda da fala

2. Salivação

4 Normal

3 Leve excesso de saliva na boca, sialorréia noturna,

2 Excesso moderado de saliva; pode haver uma mínima sialorréia 1 Marcante excesso de saliva com sialorréia

0 Sialorréia marcante, requer constante limpeza com guardanapo/tecido,

3. Deglutição

4 Normal

3 Distúrbios na alimentação precoces, eventual engasgo 2 Mudanças na consistência da comida

1 Necessidade de tubo de alimentação suplementar

0 Ausência de alimentação oral (exclusivamente alimentação parenteral ou enteral)

4. Escrita

4 Normal

3 Lenta ou sinuosa; todas as palavras são legíveis 2 Nem todas as palavras são legíveis

1 Capaz de preender a caneta, mas incapaz de escrever 0 Incapaz de preender a caneta

5. Cortando o alimento e manuseando utensílios (pacientes sem gastrostomia)

4 Normal

3 Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda,

2 Pode cortar muita comida, apesar de lento e desajeitado, precisando de ajuda às vezes
 1 A comida é cortada por alguém, mas pode comer vagarosamente, 0 Necessita ser alimentado

5b. Cortando o alimento e manuseando utensílios (escala alternativa para pacientes com gastrostomia)

4 Normal
 3 Desajeitado, mas é capaz de realizar manipulação independentemente,
 2 Necessita alguma ajuda com botões 1 Ajuda mínima do cuidador
 0 Incapaz de realizar qualquer tarefa

6. Vestir e higiene

4 Normal
 3 Independente e auto-cuidado completo com esforço ou redução da eficiência 2 Assistência intermitente ou métodos substitutos
 1 Necessita assistência no auto-cuidado 0 Total dependência

7. Transferência na cama e ajuste dos lençóis

4 Normal
 3 Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda,
 2 Pode ser transferir sozinho ou ajustar o lençol, porém com grande dificuldade, 1 Consegue iniciar, porém não se transfere ou ajusta o lençol,
 0 Necessita ajuda

8. Andar

4 Normal
 3 Dificuldade de deambulação precoce 2 Anda com assistência
 1 Ausência de movimento ambulatório
 0 Sem movimento intencional de membro inferior

9. Subindo escadas

4 Normal
 3 Lento
 2 Leve instabilidade ou fadiga 1
 Necessita assistência
 0 Não pode realizar

10. Dispnéia

4 Nenhuma

3 Ocorre durante o andar

2 Ocorre em uma ou mais da seqüência: comendo, tomando banho, vestindose (AVD) 1 Ocorre no repouso, dispnéia tanto sentado quanto deitado

0 Dificuldade importante, em uso de suporte ventilatório mecânico

11. Ortopnéia

4 Nenhuma

3 Alguma dificuldade durante o sono a noite devido a incursões curtas, rotineiramente não se utiliza mais que dois travesseiros

2 Necessita travesseiros extras para dormir (mais de dois) 1 Somente dorme sentado

0 Incapaz de dormir

12. Insuficiência respiratória

4 Nenhuma

3 Uso intermitente do BiPAP

2 Uso contínuo do BiPAP durante a noite

1 Uso contínuo do BiPAP durante a noite e dia

0 Ventilação mecânica invasiva por intubação ou traqueostomia

KING'S COLLEGE=