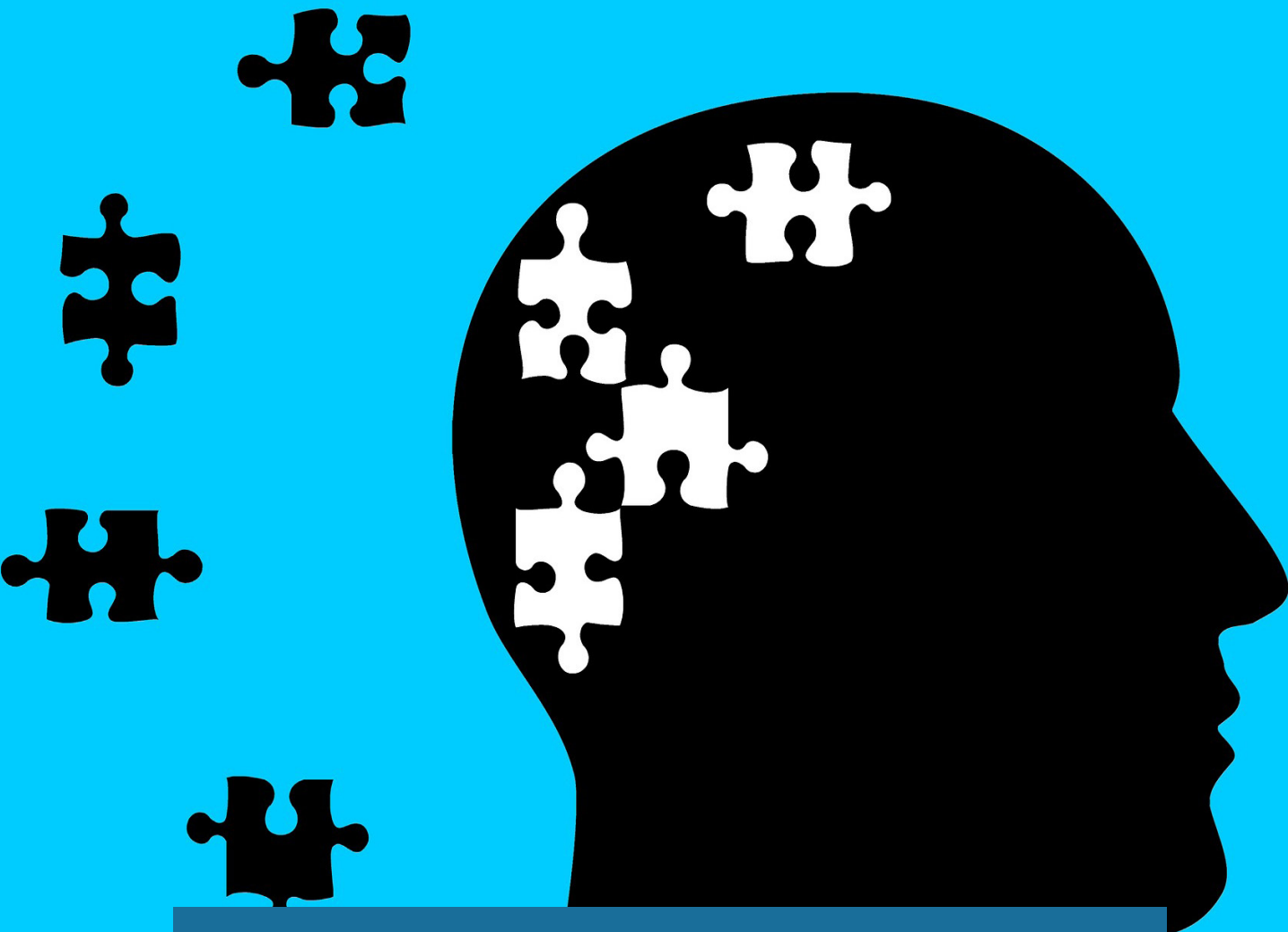


# BOLETIM 12.21

[www.sbnpbrasil.com.br](http://www.sbnpbrasil.com.br)

## Impactos na Cognição de Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica



## Sociedade Brasileira de Neuropsicologia (SBNp)

### **Presidente**

Rochele Paz Fonseca

### **Vice-presidente**

Annelise Júlio-Costa

### **Tesoureira Geral**

Andressa Moreira Antunes

### **Tesoureira Executiva**

Beatriz Bittencourt Ganjo

### **Secretária Geral**

Caroline de Oliveira Cardoso

### **Secretário Executivo**

Victor Polignano

### **Conselho delibetativo**

Deborah Amaral de Azambuja

Márcia Lorena Fagundes Chaves

Nicole Zimmermann

Rodrigo Grassi-Oliveira

### **Conselho Fiscal**

Laiss Bertola

Maicon Albuquerque

Natália Martins Dias

### **SBNp Jovem**

#### **Presidente**

Maila Rossato Holz

#### **Vice-presidente**

Giulia Moreira Paiva

#### **Secretária Geral**

Patrícia Ferreira

### **Membros da SBNp Jovem**

Ana Carolina R. B. G. Rodrigues

Ana Paula Cervi Colling

Andressa Hermes-Pereira

Andreza Lopes

Elissandra Serena de Abreu

Érika Pelegrino

Luciano da Silva Amorim

Lycia Machado

Monique Pontes

Ronielo Ribeiro

# Expediente

## **Editora**

Andressa Hermes-Pereira

## **Editora Assistente**

Ana Paula Cervi Colling

## **Projeto gráfico e editoração**

Luciano da Silva Amorim

**Editada em:** dezembro de 2021

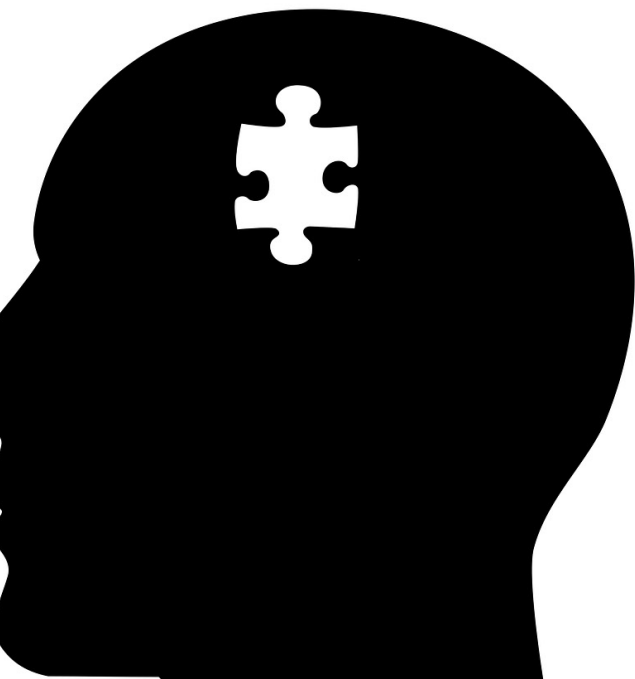
**Última edição:** novembro de 2021

**Publicada em:** dezembro de 2021



## **Sociedade Brasileira de Neuropsicologia**

Sede em: Avenida São Galter, 1.064 - Alto dos Pinheiros  
CEP: 05455-000 - São Paulo - SP  
sbnp@sbnpbrasil.com.br  
www.sbnpbrasil.com.br



## Sumário

- 05**      **REVISÃO HISTÓRICA**  
Esclerose Lateral Amiotrófica, cognição e comportamento
- 09**      **REVISÃO ATUAL**  
Os esforços e as limitações de um protocolo para avaliação neuropsicológica dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica
- 13**      **ENTREVISTA**  
Terapia ocupacional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

## REVISÃO HISTÓRICA

---

# Esclerose Lateral Amiotrófica, cognição e comportamento

Ana Paula Cervi Colling

É possível perceber ao longo dos anos um aumento de publicações e de notícias referentes a “ELA”, que se refere a Esclerose Lateral Amiotrófica. A ELA tem sido alvo de estudo de diferentes pesquisadores ao redor do mundo devido a sua gravidade e complexidade, tendo repercussões físicas/motoras, cognitivas e comportamentais, resultando em inúmeros problemas nas habilidades funcionais do indivíduo. Neste contexto, o objetivo da presente matéria é apresentar uma breve revisão histórica da literatura sobre estudos referentes a ELA e seu impacto na cognição.

Inicialmente, é importante mencionar que a ELA é uma doença neurodegenerativa, progressiva, que há o comprometimento de neurônios motores superiores e inferiores (Benbrika et al., 2019). O quadro inclui paralisia muscular extensa e progressiva, consequentemente causando incapacidade funcional grave. Um dado relevante é que aproximadamente 30-50% dos indivíduos apresentam sinais e sintomas extromotores, como déficits cognitivos, por exemplo (Abrahams et al., 2000; Beeldman et al., 2015; Murphy et al., 2007).

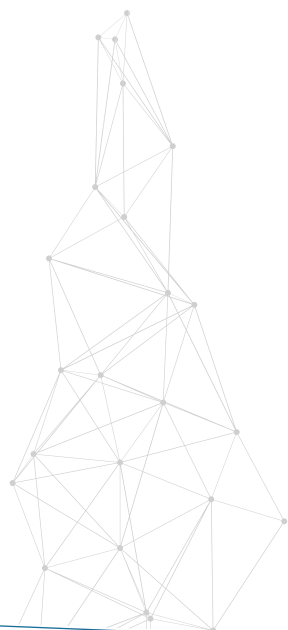
No Brasil, a incidência é de 1,5 casos/100.000 habitantes, totalizando 2.500 novos casos por ano. A idade média de diagnóstico foi de 62 anos, e o tempo médio de sobrevida de 2 a 5 anos, apresentando também diferenças por faixa etária. A relação entre a incidência por gênero varia de 1,2 a 1,6, sendo sempre maior no gênero masculino e em grupos de cor branca

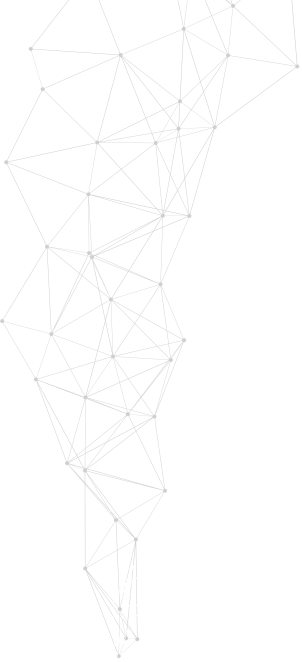
Apesar de haver um grande esforço da comunidade científica na investigação dos principais comprometimentos e déficits cognitivos presentes em pacientes acometidos com ELA, muito ainda há de ser investigado. Em um estudo publicado em 2010, com dados coletados em 2008, Raaphorst e colaboradores realizaram uma meta-análise investigando o perfil cognitivo de pacientes com ELA sem demência. Encontraram  $n = 16$  estudos (554 pacientes) os quais apresentaram prejuízo na fluência, funções executivas, linguagem e memória. Contudo, o baixo número de publicações ocasionou grandes intervalos de confiança.

Deste modo, Beeldban e colaboradores (2015) apontam que desde 2008 novos estudos neuropsicológicos de ELA foram publicados, assim sendo, visaram em seu estudo uma atualização da meta-análise publicada anteriormente com uma investigação mais acurada sobre o perfil cognitivo da ELA, com a utilização de melhorias metodológicas. No que se refere as variáveis neuropsicológicas analisadas, os autores categorizaram neuropsicológicos em 13 domínios cognitivos, como, linguagem, funções executivas, fluência, memória verbal imediata, memória verbal, memória visual, funções visuoperceptivas, funções visuoespaciais, QI verbal, velocidade psicomotora e atenção. Como resultado, os autores incluíram 44 estudos (1287 pacientes e 1130 saudáveis para comparação). Verificaram que todos os domínios cognitivos (com exceção de funções visuoperceptivas), apresentaram tamanho de efeito significativos em comparação com os do grupo controles (saudáveis).

Neste sentido, Beeldban e colaboradores (2015) sugerem que o perfil cognitivo da ELA consiste em déficits na fluência, linguagem, cognição social, funções executivas e memória verbal. É necessário ressaltar que o domínio "cognição social" é um novo domínio cognitivo encontrado, com um tamanho de efeito relativamente grande, destacando a sobreposição entre ELA e demência frontotemporal. A cognição social inclui o reconhecimento dos estados emocionais dos outros e a compreensão de situações sociais e protocolo social (Lough et al., 2006; Snowden et al., 2003). Os tamanhos de efeito divergentes para testes neuropsicológicos individuais mostram a importância da correção do comprometimento motor em pacientes com ELA.

O objetivo da presente matéria foi realizar uma breve revisão histórica de estudos disponíveis na literatura que abordaram a temática ELA e cognição. Com isso, foi possível observar que existe um crescente avan-





ço nas pesquisas. Como pode ser percebido, na revisão de Beeldban e colaboradores (2015) os autores encontraram publicações desde os anos de 1986 a 2014. Neste período de tempo de 28 anos, somente 44 estudos puderam ser incluídos para análise. Desta forma, percebe-se que muito ainda há para ser esclarecido e descoberto em relação a ELA e também o quanto que houve um crescimento de pesquisas científicas nos últimos 10 anos.

Os dados ao longo dos anos foram sendo aprimorados, evidenciando além de comprometimento físico/motor, alterações de comportamento, cognição social e aspectos emocionais (Goldstein et al., 2013). Contudo, devido a progressão e novas descobertas científicas faz-se necessário o investimento de novas pesquisas e uso de diferentes metodologias a fim de investigar ainda mais esta doença neurodegenerativa. Ademais, devido a sua complexidade, parece ser importante o suporte multidisciplinar, a fim de minimizar os efeitos da progressão da doença, conforme apontam (Baylor et al., 2011; Felgoise et al., 2016; Leite-Neto et al., 2021).

## Referências

Abrahams, S., Leigh, P. N., Harvey, A., Vythelingum, G. N., Gris , D., and Goldstein, L. H. (2000). Verbal fluency and executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Neuropsychologia* 38, 734–747. doi: 10.1016/s0028-3932(99)00146-3

Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *Am J Speech Lang Pathol.* 2011;20(4):269–87. doi: 10.1044/1058-0360(2011/10-0084

Beeldman, E., Raaphorst, J., Klein Twennaar, M., de Visser, M., Schmand, B. A., & de Haan, R. J. (2015). The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(6), 611–619. doi:10.1136/jnnp-2015-310734

Benbrika, S., Desgranges, B., Eustache, F., & Viader, F. (2019). Cognitive, Emotional and Psychological Manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis at Baseline and Overtime: A Review. *Frontiers in Neuroscience*, 13. doi:10.3389/fnins.2019.00951

Felgoise SH, Zaccheo V, Duff J, Simmons Z. Verbal communication impacts quality of

life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(3-4):179-83. doi: 10.3109/21678421.2015.1125499

Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in Amyotrophic Lateral Sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol.* 2013;12(4):368-80. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70026-7

Leite Neto, L., França Junior, M. C., & Yu Shon Chun, R. (2021). Amyotrophic lateral sclerosis, dysarthria, and language disorders - type of research and approaches in different areas: an integrative literature review. *Rev. CEFAC* 23(1) <https://doi.org/10.1590/1982-0216/20212318220>

Lough S, Kipps CM, Treise C, et al. Social reasoning, emotion and empathy in frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* 2006;44:950-8.

Murphy, J., Henry, R., and Lomen-Hoerth, C. (2007). Establishing subtypes of the continuum of frontal lobe impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch. Neurol.* 64, 330-334. doi: 10.1001/archneur.64.3.330

Raaphorst J, de Visser M, Linssen WH, et al. The cognitive profile of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Amyotroph Lateral Scler* 2010;11:27-37

Snowden JS, Gibbons ZC, Blackshaw A, et al. Social cognition in frontotemporal dementia and Huntington's disease. *Neuropsychologia* 2003;41:688-701.



## REVISÃO ATUAL

---

# Os esforços e as limitações de um protocolo para avaliação neuropsicológica dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Erika Pelegriño

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é categorizada como doença neurodegenerativa. Seu seguimento tem implicações no sistema nervoso, tanto na parte motora, quanto na parte cognitiva e comportamental. O processo de adoecimento, junto à condição em si, colabora com a instalação de outras condições psicológicas, tais quais: Depressão, Ansiedade e Insônia. Tais questões correlacionadas agravam-se na fase da doença em que existe insuficiência respiratória (Schlindwein-Zanini et al., 2015). A ELA tem incidência de 2.16 casos em 100 000 pessoas. Atinge comparativamente mais homens do que mulheres, sobretudo na faixa etária entre 70 e 80 anos. A maior queda em qualidade de vida, junto ao aumento de sintomas ocorre na faixa a partir dos 80 anos (Logroscino et al., 2010).

O processo de adoecimento implica não só no sofrimento objetivamente causado pela doença, mas em todo impacto psicológico do diagnóstico e do seguimento dos sintomas (Takei et al., 2017). Para fins de pesquisa, é importante isolar as variáveis que podem ocorrer individualmente dado o processo de adoecimento, com os efeitos gerais e objetivos da doença. Para tal, faz-se importante protocolar baterias de avaliação e fazer estudos quantitativos, de forma a localizar o que é comum na doença. Dessa forma, o entendimento da condição será mais atento aos

detalhes e é possível criar protocolos de atendimento para os acometidos por essa condição (Urbina, 2007).

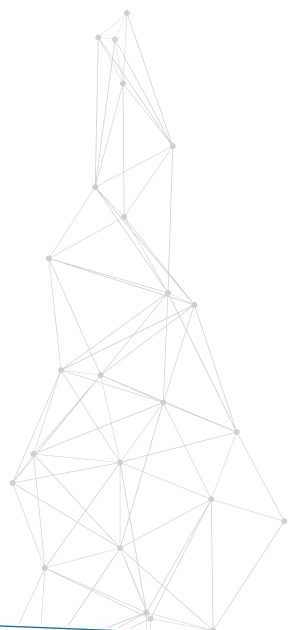
As dificuldades específicas na criação de um protocolo para Avaliação Neuropsicológica de pacientes com ELA, coloca-se desde o número de pacientes, número escasso de artigos e estudos quantitativos sobre a doença do ponto de vista neuropsicológico (Bersano et al., 2020). Em um estudo de 2019, Natalie Simon e Laura H. Goldstein, analisaram ferramentas de triagem sobre mudanças cognitivas e comportamentais na ELA. No artigo foram comparados 5 questionários. A importância dos mesmos se dá, não só pela padronização já citada, mas também pela possibilidade de singularizar o aparecimento dos sintomas neurocognitivos, que são comuns a outras condições neurodegenerativas (Simon & Goldstein, 2019).

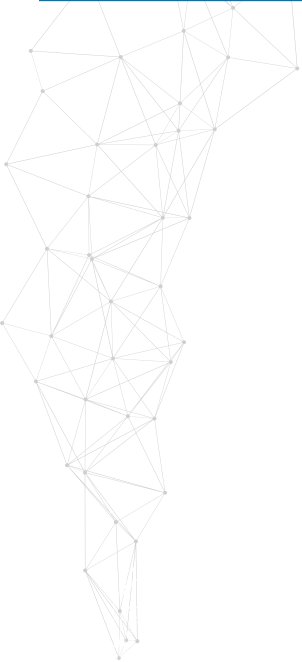
As ferramentas: The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS), The ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS), The Motor Neuron Disease Behavioral Scale (MiND-B), The ALS Frontotemporal Dementia Questionnaire (ALS-FTD-Q), e The Beaumont Behavioral Inventory (BBI), foram analisadas e apontaram forte validade clínica para seu uso. Contudo, uma limitação do estudo é não poder apontar qual serão os impactos dessas ferramentas na construção dos diagnósticos a posteriori (Simon & Goldstein, 2019).

Das ferramentas analisadas uma apresentou validação para o Brasil. O The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS), na sua versão para a comunidade russa apresentou dados promissores inclusive para a detecção de estágios da doença (Черненко et al., 2018). Enquanto o The ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS na versão Italiana), apresentou estatísticas semelhantes ao instrumento original (Tremolizzo et al., 2020). O The Motor Neuron Disease Behavioral Scale (MiND-B) contém uma versão validada para o Brasil feita em 2016 com dados estatísticos relevantes e similares ao original (Branco et al., 2017).

A validação dessas ferramentas, apesar de ser um passo fundamental para os protocolos de avaliação. São apenas o passo inicial para o acompanhamento e delimitação dos estágios da doença. Os próximos passos devem incluir o estudo e a confecção de dados normatizados dessa população, nos mais diversos estágios em tarefas específicas (Bersano et al., 2020).

Ao mesmo tempo, a sintomatologia já delimitada, os estudos sobre a





correspondência psico-física entre os sintomas e os neurônios específicos acometidos pelo ELA, permitem que dados coletados nas mais diversas culturas ajudem na coleta de dados e no entendimento global da condição de saúde (Черненькая et al., 2018). Mesmo assim, faz-se importante sobretudo no contexto brasileiro de diversas realidades econômicas e culturais levar em consideração as diferenças dentro da população para nas validações ser possível coletar os dados de forma fidedigna (Pasquali, 2010). Concomitantemente, mesmo os melhores protocolos de avaliação e intervenção, precisam ser pensados dentro do contexto do paciente e da família, levando em consideração que a saúde dos cuidadores dentro das realidades de doenças neurodegenerativas e similares, e precisam de atenção e intervenção como já é visto nos casos de demência etc (Braga & Paz Jr, 2008).

Sendo assim, os estudos normatizados, as avaliações neuropsicológicas, a delimitação de sintomas são ferramentas indispensáveis no entendimento das diversas condições humanas, mas não devem sobrepor o cuidado individual e as orientações específicas dadas a cada indivíduo portador das mais diversas condições de comprometimento neurocognitivo.

## Referências

- Bersano, E., Sarnelli, M. F., Solara, V., Iazzolino, B., Peotta, L., De Marchi, F., Facchin, A., Moglia, C., Canosa, A., Calvo, A., Chiò, A., & Mazzini, L. (2020). Decline of cognitive and behavioral functions in amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21(5–6), 373–379. <https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1771732>
- Braga, L. W., & Paz Jr, A. C. (2008). Método SARAH: Reabilitação baseada na família e no contexto da criança com lesão cerebral. Grupo Editorial Nacional.
- Branco, L. M. T., Zanao, T., De Rezende, T. J., Casseb, R. F., Balthazar, M. F., Woolley, S. C., & França, M. C. (2017). Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 18(1–2), 60–67. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1211147>
- Logroscino, G., Traynor, B. J., Hardiman, O., Chiò, A., Mitchell, D., Swingler, R. J., Millul, A., Benn, E., & Beghi, E. (2010). Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 81(4), 385–390. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.183525>

Pasquali, L. (2010). Instrumentação Psicológica: Fundamentos e práticas. In *Artmed* (p. 559). <https://books.google.com/books?hl=pt-PT&lr=&id=5ltD1mBEfnUC&pgis=1>

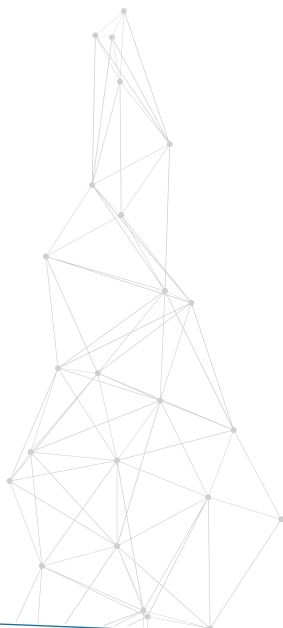
Schlundwein-Zanini, R., Queiroz, L. P., Claudino, L. S., & Claudino, R. (2015). ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: RELATO DE CASO. *Arquivo Catarinense de Medicina*, 44(1), 62–70.

Simon, N., & Goldstein, L. H. (2019). Screening for cognitive and behavioral change in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: a systematic review of validated screening methods. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 20(1–2), 1–11. <https://doi.org/10.1080/21678421.2018.1530264>

Takei, K., Tsuda, K., Takahashi, F., Hirai, M., & Palumbo, J. (2017). An assessment of treatment guidelines, clinical practices, demographics, and progression of disease among patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan, the United States, and Europe. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 18, 88–97. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1361445>

Tremolizzo, L., Lizio, A., Santangelo, G., Diamanti, S., Lunetta, C., Gerardi, F., Messina, S., La Foresta, S., Riva, N., Falzone, Y., Filippi, M., Woolley, S. C., Sansone, V. A., Siciliano, M., Ferrarese, C., Appollonio, I., Aliprandi, A., Cereda, D., Conti, E., ... Zarcone, D. (2020). ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS): normative values for the Italian population and clinical usability. *Neurological Sciences*, 41(4), 835–841. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-04154-1>

Urbina, S. (2007). Fundamentos da testagem psicológica. *Artmed*.



## ENTREVISTA

---

# Terapia ocupacional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

**Lycia Machado**

### **Entrevistadas: Adriana Klein**

Terapeuta ocupacional pela UFSCAR, doutora em Engenharia Elétrica na Escola Politécnica da USP e mestre em Ciências da Saúde - UNIFESP. Possui especialidade em Doenças Reumáticas, Terapia de Mão, Doenças Neuromusculares pela UNIFESP e em Tecnologia Assistiva pela UFMABC. Foi responsável pelos atendimentos de Terapia ocupacional do Centro de Estudos do Genoma Humano e já atuou como colaboradora no Ambulatório de Esclerose Lateral Amiotrófica na UNIFESP e como coordenadora do Setor de Terapia Ocupacional da Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). Atualmente é líder de projetos de Tecnologia em Saúde no LSITEC-USP e realiza atendimentos domiciliares em pacientes com doenças neuromusculares.

### **Mônica Omori Scatolin**

Terapeuta ocupacional pela PUC – Campinas, com especialização em Reabilitação pela Unifesp. Atuou no Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – IMREA HC FMUSP, no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da UNIFESP e no Centro de Referência à Saúde do Idoso de Guarulhos. Atualmente, é terapeuta ocupacional na cidade de Chapecó-SC, nas áreas de órteses, tecnologia assistiva, reabilitação física e cognitiva de doenças neurológicas

**A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é classicamente descrita como uma doença motora pura, no entanto, há evidências crescentes de uma variedade de comprometimento cognitivo. Você pode citá-las?**

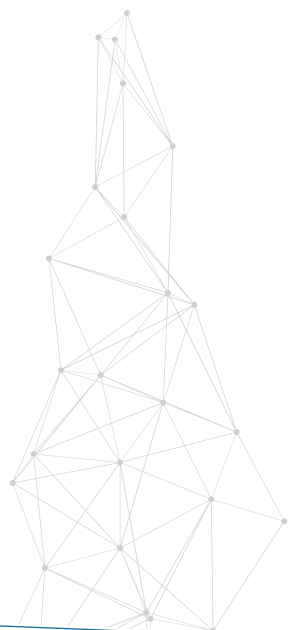
A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença que compromete os neurônios motores. Os sintomas clínicos são progressivos e a fraqueza muscular é apendicular, axial e das musculaturas bulbar e ventilatória. Durante um bom tempo o tratamento dessa doença do neurônio motor (DNM) foi centralizado nos aspectos motores, pois eram as características mais evidentes, porém estudos recentes mostram que em até 50% dos casos, ocorrem manifestações cognitivas e comportamentais associadas, como comprometimento nas funções executivas, capacidade de atenção, aprendizagem, memória, linguagem, percepção ou cognição social. Entre 10% a 15% dos pacientes, esses problemas são graves o suficiente para atender aos critérios clínicos de demência frontotemporal (DFT). Em razão disso, têm sido relatados na literatura alguns trabalhos descrevendo critérios diagnósticos, para auxiliar o clínico a reconhecer, diagnosticar e tratar as alterações comportamentais e/ou cognitivas, que podem coexistir com o quadro motor da ELA.

Internacionalmente o Critério de Strong revisado em 2017, tem se mostrado um dos mais completos, pois incorpora avaliações das características clínicas, eletrofisiológicas, neuropatológicas, genéticas e neuropsicológicas, reconhecendo que a DNM/ELA pode se apresentar puramente motora ou em comorbidade com distúrbios comportamentais ou demência degenerativa.

ALSFTD – 1 (2017) – nova classificação cognitiva-comportamental na ELA

1. ELA com comorbidade DFT (ELA+DFT)
2. ELA com alteração comportamental (ELAbi)
3. ELA com alteração cognitiva (ELAci)
4. ELA com alteração cognitiva e comportamental (ELA cbi)
5. ELA com cognição normal (ELA CN)

**Sobre esses comprometimentos como eles impactam na funcionalidade e no uso da Tecnologia Assistiva na Reabilitação e na qualidade de vida do paciente?**



Para a indicação de uma tecnologia assistiva (TA), o terapeuta ocupacional (TO) precisa realizar uma avaliação transversal no paciente com ELA independente das fases em que se encontra, inicial, intermediária ou avançada. Ou seja, coletar dados objetivos, relacionado a capacidade motora (amplitude de movimento ativa, força muscular) e dados descritivos relacionados à capacidade funcional nas atividades de vida diária (AVD) e de vida instrumental (AIVD).

Importante destacar que como a DNM/ELA apresenta maior incidência a partir da quinta/sexta década de vida, essas pessoas desenvolveram diversos papéis ocupacionais durante essas décadas, como: constituíram relações familiares e afetivas, executaram papéis educacionais, laborais e sociais, antes do diagnóstico. Assim após receberam o diagnóstico definitivo da DNM/ELA, que comumente demoram até 18 meses, já encontram com dificuldades funcionais. Observa-se inicialmente o quadro de fraqueza e fadiga muscular, com maior dificuldade para realizar a elevação de ombro e preensão palmar que são movimentos necessários para, por exemplo, abotoar uma blusa, manusear talheres e abrir a porta, e nessa fase é indicado uso de órteses funcionais, adaptadores para talheres, mobiliários com apoio em cotovelos para diminuir o esforço dos membros superiores.

Para identificar essas demandas de forma rápida e promover intervenções de TA mais assertivas, o TO relaciona a capacidade física com o resultado de três escalas de fácil aplicação na prática clínica. Uma delas é a escala de Medida de Independência Funcional – MIF – trata-se de instrumento multidimensional que avalia as áreas motora, cognitiva e social por meio de itens das AVD: alimentação, higiene pessoal, banho, vestir metade superior e inferior do corpo, uso de vaso sanitário, controle da urina, controle das fezes, transferências para leito, cadeira, cadeira de rodas, transferência para vaso sanitário, transferências para banheira ou chuveiro, locomoção, locomoção em escadas, compreensão, expressão, interação social, resolução de problemas, e memória. Com o resultado, o TO consegue identificar quais atividades, qual o grau de independência nas AVD's e que tipo de ajuda essa pessoa necessita – Algum dispositivo de TA ou ajuda pessoal. Caso necessite de ajuda pessoal, avaliamos o grau dessa ajuda e qual equipamento assistivo poderá auxiliar esse cuidador.

A segunda escala é a Medida de Canadense de Desempenho Ocupacional – (COMP). Trata-se de uma forma de coleta de dados, que apesar de subjetiva, apoia o TO a direcionar os desejos dessa pessoa, mes-

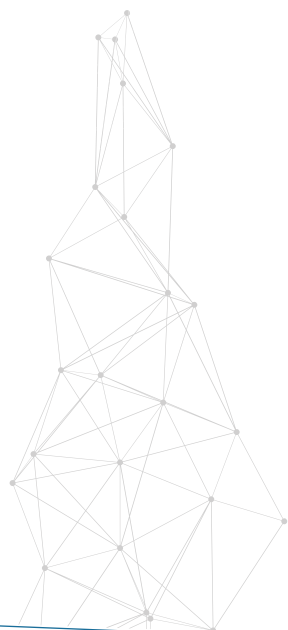
mo com o desempenho muito comprometido. Ela também favorece a introdução de tecnologia para acesso ao computador, smartphones e softwares de comunicação.

As disfunções cognitivas supracitadas ficam mais evidentes a partir da fase intermediária da ELA. Percebemos o aumento da apatia e o comprometimento na memória, alguma labilidade emocional entre outros sintomas. A recomendação para esses casos é utilizar o teste de rastreio Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS). Trata-se de uma escala de avaliação cognitivo-comportamental que tem apresentado sensibilidade para mapear as alterações dos pacientes com ELA. Pode ser aplicado por qualquer profissional da área da saúde; é gratuito; utiliza lápis, papel e cronômetro na aplicação, e pode ser respondido de forma oral, escrita ou com uso de recursos alternativos de comunicação. É importante ressaltar que os distúrbios da linguagem presentes na DFT também agravam a dificuldade de comunicação do paciente. Esses déficits de compreensão, agramatismo, anomia, disfluência verbal, ficam evidentes quando estamos introduzindo uma forma de comunicação aumentativa, analógica ou digital junto a equipe de fonoaudiologia.

Compreender todas as etapas da atividade no qual a TA está inserida, é importante para o sucesso no desempenho final, como por exemplo, para a utilização do mouse ocular. A pessoa com ELA deve ter habilidades nas funções executivas, na memória e na linguagem, caso contrário a tecnologia não consegue cumprir essa função. Observa-se na prática clínica, que esses déficits cognitivos são independentes do grau instrutivo da pessoa com ELA, pois muitas vezes pacientes que eram fluentes em até quatro idiomas, não conseguem em fase avançada formar pequenas sílabas para se comunicar.

**Algumas pesquisas constataam a satisfação das pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica com os dispositivos assistidos. Pela sua prática quais são os fatores que favorecem e impedem a adesão desses recursos?**

A Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF), aborda a tecnologia assistiva como “qualquer produto, instrumento, equipamento ou tecnologia adaptada ou especialmente projetado para melhorar a funcionalidade de uma pessoa incapacitada. A pres-





criação de uma tecnologia assistiva deve ser composta pela avaliação, orientação, indicação do dispositivo, o treinamento, a dispensação e o acompanhamento.

Na minha opinião os fatores que favorecem a adesão a TA:

- 1) Correlacionar a avaliação da capacidade física com as principais dificuldades nas AVD e AIVD no ambiente domiciliar real do paciente com ELA.
- 2) Agilidade para propor os dispositivos assistivos, mesmo que protótipos, no tempo certo. A ELA é uma doença de rápida progressão, a cada trimestre o paciente tem perdas motoras significativas, caso o recurso demore para ser proposta e incorporado, ele pode não ser mais útil.
- 3) Estimular a participação ativa do paciente e de seus familiares para incorporar a TA e também a buscar soluções assistivas, por exemplo, divulgar sobre o MIBRELA (<http://www.todosporela.org.br/mibrela/>).

Fatores que impedem a adesão a TA

- 1) Prescrever dispositivos assistivos sem treinamento prévio
- 2) Equipamentos economicamente inacessíveis
- 3) Equipamentos incoerentes com a idiosincrasia do paciente.

A satisfação do usuário é uma avaliação crítica do equipamento de acordo com suas expectativas, percepções, atitudes e valores pessoais e reflete quão bem o equipamento supre suas necessidades. O terapeuta ocupacional poderá utilizar o instrumento de avaliação Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology (QUEST 2.0) para acompanhar o grau de satisfação do paciente com ELA.

## **No seu ponto de vista, como está o acompanhamento e o uso da tecnologia assistiva pelos serviços públicos de saúde para essa população?**

Apesar de avanços recentes nas leis brasileiras de dispensação de tecnologia assistiva pelo SUS, sabemos que em geral as pessoas com deficiência em geral aguardam muito tempo para conseguir um equipamento de OPM (órgãos, próteses e equipamentos de locomoção). Infelizmente os pacientes com ELA demoram muito para receberem os dispositivos. A cadeira de rodas motorizada é um exemplo de equipamento dispensado pelo SUS muito benéfico para a locomoção independente do paciente com ELA, na fase que ainda se consegue manipular o joystick. No entanto, devido à grande demora para entrega dessa TA, o pa-

ciente pode perder a força das mãos, impactando em menor autonomia. Não existe ainda diretrizes específicas do SUS que garantam a aquisição de tecnologia assistiva para pacientes com ELA, o ideal seria maior rapidez na aquisição, e incluir equipamentos relacionados à comunicação aumentativa e dispositivos assistivos como lifts de transferência, camas articuladas entre outros.

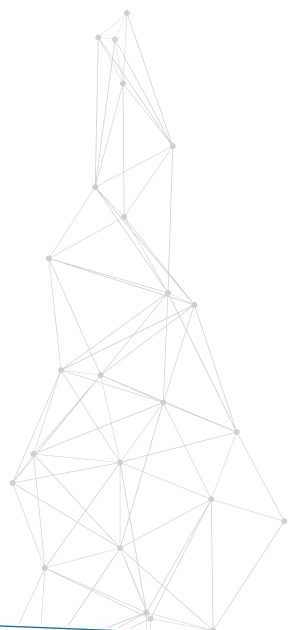
**Há evidências que apoiam a relação entre qualidade de vida (QV) e mobilidade na população com ELA, a esse respeito, quais são os componentes ergonômicos das cadeiras de rodas, inclusive das elétricas controladas por movimento ocular que influenciam na satisfação do paciente?**

Há evidências de que os domínios mais prejudicados da qualidade de vida dos pacientes é a mobilidade e o desempenho nas atividades de vida diária. Sabemos que além de poucos serviços especializados para os cuidados da ELA, há limitações para as prescrições adequadas e barreiras financeiras para acesso aos melhores equipamentos de mobilidade. A indicação do uso de cadeira de rodas ocorre quando o paciente apresenta desequilíbrio muscular e fadiga, o que pode ocasionar risco de quedas frequentes.

É um momento bastante delicado na história natural da doença, pois essas pessoas já estão com limitação para atividades de participação social devido a dificuldade de locomoção. É preciso orientá-los quanto ao benefício do uso de uma cadeira de rodas para maior segurança, mobilidade e conforto.

Para prescrição da cadeira de rodas mais adequada, o terapeuta ocupacional precisa levar em conta as características individuais de cada usuário, o ambiente domiciliar interno e externo, e as possibilidades financeiras para a aquisição do equipamento. Mesmo assim a prescrição de cadeira de rodas é um desafio para o TO. Como a doença é progressiva, esse equipamento deve ser adequado para todas as fases da doença, mesmo que tenha que ser customizada em algum momento. É preciso articular com a família sobre as opções do mercado, seu custo-benefício e acessibilidade domiciliar.

As cadeiras mais indicadas para os indivíduos com ELA são as que possuem sistema reclináveis para o tronco e membros inferiores e suporte



para cabeça. Além de prever um suporte para portabilidade do equipamento de suporte respiratório invasivo ou não. Na fase avançada da doença é preciso ter um mecanismo chamado “tilt” para que a distribuição de peso aconteça de forma proporcional em toda estrutura.

Em relação as cadeiras motorizadas controladas por movimento ocular trata-se de um grande avanço, são estudos incipientes importantes, mas acredito que sua usabilidade ainda demora para alcançar o mercado. O que podemos afirmar é que o movimento ocular é muito importante para o controle de outras tecnologias, como acesso ao computador/ tablets/ smartphones e de software de comunicação alternativa.

### **Quais as intervenções terapêuticas ocupacionais disponíveis para o tratamento de pessoas com ELA?**

Acho importante ressaltar que a intervenção do terapeuta ocupacional depende de uma equipe interdisciplinar alinhada e focada na idiossincrasia de cada paciente com ELA. A comunicação intra-profissionais deve acontecer frequentemente, e na minha experiência clínica, as informações sobre a capacidade respiratória e nutricional da pessoa com ELA são imprescindíveis para as intervenções terapêuticas ocupacionais seguras. Pois conseguimos compreender se o paciente tem força e energia o suficiente para executar as atividades de forma independente ou se precisará de ajuda pessoal.

Eu costumo dizer que o terapeuta ocupacional é profissional que apoia e participa das decisões relacionadas a reabilitação das pessoas com ELA ao longo de suas vidas. Mas em termos objetivos as principais intervenções para o tratamento de pessoas com ELA são:

- Programa de reabilitação cinésio-funcional específico para os membros superiores.
- Confecção de órteses em termoplástico, modelos para posicionamento e modelos funcionais.
- Prescrição de cadeira de rodas e sistema de adequação postural.
- Prescrição, confecção, treinamento de dispositivo assistivos para atividades de vida diária (alimentação, higiene, vestuário)
- Avaliação e prescrição de alterações ergonômicas no ambiente domiciliar
- Prescrição de mobiliários e equipamentos para favorecer o cuidado

diário do paciente com ELA

- Prescrição, treinamento e implementação de hardware e software de acesso ao computador/ tablets/smartphones.
- Treinamento de software de comunicação aumentativa.
- Prescrição, treinamento de automação residencial.
- Apoio a manutenção ou descoberta de papéis ocupacionais significativos para as pessoas com ELA.

## Referências

Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European journal of neurology*, 27(10), 1918-1929.

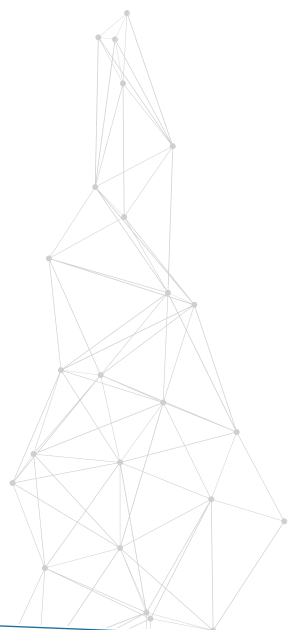
Dimond, D., Ishaque, A., Chenji, S., Mah, D., Chen, Z., Seres, P., ... & Kalra, S. (2017). White matter structural network abnormalities underlie executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Human brain mapping*, 38(3), 1249-1268.

Clínico, P., & Terapêuticas, D. Esclerose Lateral Amiotrófica. SAS/MS, (496).

Klein, A. N., Omori, M., & Almeida, P. H. (2009). Um estudo prospectivo sobre cadeira de rodas para pacientes com ela. *Revista Neurociências*, 17, 26-28.

Souza, A. C. (2018). Tradução e adaptação transcultural brasileira do teste de rastreio Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS) para avaliação cognitivo-comportamental em Esclerose Lateral Amiotrófica.

Salvioni, C., & Oda, A.L. (2021). Protocolo clínico para o tratamento do paciente com esclerose lateral amiotrófica/doença do neurônio motor: guia terapêutico. São José dos Campos, SP. Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABrEla): Pulso Editorial





**SBNp**

Sociedade Brasileira de  
Neuropsicologia