



UNIVERSIDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS

UNIPAC

FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

CURSO DE FISIOTERAPIA

DANIELA CRISTINA MOREIRA DE SOUZA

GISLENE APARECIDA DA ROCHA GOMES

**TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO NO CUIDADO
PALIATIVO DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

BARBACENA

2012

DANIELA CRISTINA MOREIRA DE SOUZA

GISLENE APARECIDA DA ROCHA GOMES

**TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO NO CUIDADO
PALIATIVO DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Fisioterapia da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC como requisito para obtenção do título de Fisioterapeuta.

Orientadora: Prof^a. Ms. Isabelle Magalhães Guedes Freitas.

Co-Orientador: Prof^o. Ms. Marcelo Henrique de Oliveira Ferreira.

BARBACENA

2012

DANIELA CRISTINA MOREIRA DE SOUZA

GISLENE APARECIDA DA ROCHA GOMES

**TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO NO CUIDADO
PALIATIVO DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao curso de fisioterapia da Faculdade de Ciências de Saude da Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC, como um dos requisitos parciais para a obtenção do título de bacharel em Fisioterapia da Universidade Presidente

Antônio Carlos – UNIPAC.

Orientadora: Prof^ª. Ms. Isabelle Magalhães Guedes Freitas

Aprovada em ____/____/____

BANCA EXAMINADORA

Prof^ª. Ms. Isabelle Magalhães Guedes Freitas

Prof^o. Marco Aurélio Veiga de Melo

Prof^ª. Ms. Cláudia Maria Miranda Figueiredo

Dedicamos este trabalho aos nossos pais, que tanto nos apoiaram e incentivaram o nosso crescimento profissional, e por todas as oportunidades que nos foram dadas ao longo da vida, por nunca deixar abater frente às dificuldades encontradas, por serem nosso porto seguro nas horas de tristeza. Muito Obrigada por serem estas pessoas maravilhosas!

AGRADECIMENTOS

Primeiramente aos nossos pais, que contribuíram diretamente para a concretização de mais esta etapa da nossa vida.

À nossa orientadora, Isabelle Guedes pela extrema paciência, dedicação, disponibilidade e competência que foram as peças-chave para a conclusão deste trabalho.

Ao co – orientador, Marcelo Ferreira que nos mostrou interesse e boa vontade para a realização do nosso trabalho.

Ao professor e amigo Marco Aurélio, pelo companheirismo e competência nos auxiliando desde sempre nesta caminhada.

À nossa amiga e também eterna mestra, Maira de Castro Lima por nos ajudar e contribuir para nossa formação profissional.

E, por fim, aos nossos colegas de classe, pessoas maravilhosas que conhecemos durante estes quatro anos e que, com certeza, farão sempre parte da nossa vida

CRISTINA, Daniela Moreira de Souza¹; APARECIDA, Gislene da Rocha Gomes¹; MAGALHÃES, Isabelle Guedes Freitas²; HENRIQUE, Marcelo de Oliveira Ferreira³. **Tratamento Fisioterapêutico no Cuidado Paliativo de Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2012. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharel em Fisioterapia) – Faculdade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC, Barbacena 2012.

RESUMO

OBJETIVO: Revisar na literatura os efeitos benéficos da fisioterapia ao paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica de acordo com as fases de dependência funcional. **MÉTODO:** Foi realizada revisão da literatura relacionada ao tema em português e em inglês. As buscas de trabalhos foram realizadas em jornais eletrônicos e bases de dados virtuais como Pubmed, Medline e Scielo e incluíram estudos publicados até o ano de 2012. Após a realização da busca, os estudos tiveram os títulos e os resumos analisados, sendo selecionados apenas aqueles que apresentaram relação com o tema abordado. **CONCLUSÃO:** Conclui-se que a fisioterapia tem muitas intervenções benéficas no tratamento do paciente com esclerose lateral amiotrófica e dispõe de vários recursos fisioterapêuticos para alívio dos sintomas do paciente.

PALAVRAS-CHAVE: cuidados paliativos; fisioterapia; esclerose lateral amiotrófica.

¹ Acadêmicas do 8º período do Curso de Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC Barbacena – MG – e-mail: danycipo@yahoo.com.br.

² Orientadora, professora da Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC – Barbacena – MG. Email: isabelleguedes@yahoo.com.br

³ Co-orientador, supervisor do estágio de Fisioterapia Hospitalar da Universidade Presidente Antônio Carlos UNIPAC – Barbacena – MG, Coordenador do Serviço de Fisioterapia Hospitalar Respirafisio – Santa Casa de Misericórdia de Barbacena – MG – e-mail: cebafi@gmail.com

ABSTRACT

OBJECTIVE: To review the literature on the beneficial effects of physiotherapy for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis according to the phases of functional dependence.

METHOD: A review of the literature related to the topic in Portuguese and English. The search has been done on electronic journals and databases as virtual PubMed, Medline and Scielo and included studies published up to the year 2012. After completing the search, we analyzed the titles and abstracts of studies consulted, we selected those who presented a direct relationship with the subject matter. **CONCLUSION:** We conclude that physical therapy has many beneficial interventions in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis and presents several physiotherapy resources to alleviate the symptoms of the patient.

KEYWORDS: paliative care; physiotherapeutic and amyotrophic lateral sclerosis.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	8
2 METODOLOGIA.....	10
3 DISCUSSÃO.....	11
3.1 Cuidados paliativos e esclerose lateral amiotrófica.....	11
3.2 Recursos fisioterapêutico e esclerose lateral amiotrófica.....	14
3.3 Benefícios da fisioterapia.....	17
4 CONCLUSÃO.....	21
REFERÊNCIAS.....	22

1 INTRODUÇÃO

Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é a doença mais comum do neurônio motor na idade adulta e é caracterizada por comprometimento progressivo e degenerativo dos neurônios motores superiores e inferiores (ROWLAND; WIJESEKERA, 2009), resultando em progressiva amiotrofia, fasciculações, paresia, espasticidade (ROTHSTEIN, 2009), sendo a falha dos músculos respiratórios geralmente o evento fatal (AGUILAR; ECHANIZ-LAGUNA; FERGANI, 2007).

A incidência de ELA é de 1 a 3 casos a cada 100.000 habitantes e a prevalência é de 1 a 5 casos a cada 100.000 (MATIAS-GUIU; GALÁN; GARCIA-RAMOS, 2007). A prevalência é maior em homens e em indivíduos da raça branca (OKAMOTO; KOBASHI; WASHIO *et al.*, 2001). A sobrevivência do paciente com ELA é baixa e a morte desse paciente ocorre em três a cinco anos após o início dos sintomas, principalmente como resultado da insuficiência respiratória (ROWLAND; SHNEIDER, 2001).

Segundo Piemonte e Ramirez (2001), a ELA é classificada em três estágios de dependência funcional: independente, semi-independente e dependente. A conduta fisioterapêutica está especificamente relacionada com cada fase (OLIVEIRA; GABBAI, 2001). É neste contexto que o fisioterapeuta pode atuar de forma a complementar o cuidado paliativo a fim de obter, dentro de seu alcance profissional, o cuidado que o paciente com ELA necessita.

De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), em conceito definido em 1990 e atualizado em 2002, “Cuidados Paliativos consistem na assistência promovida por equipe multidisciplinar, que objetiva a melhoria da qualidade de vida do paciente e seus familiares, diante de uma doença que ameaça a vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento, da identificação precoce, avaliação impecável e tratamento de dor e demais sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais” (CURTIS; VINCENT, 2010).

Desta forma, cuidados paliativos são os “cuidados ativos e integrais prestados a pacientes com doença, progressiva e irreversível, potencialmente letal, sendo fundamental o controle da dor e de outros sintomas através da prevenção e do alívio do sofrimento físico, psicológico, social e espiritual” (ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE, 2002).

O enfoque principal do tratamento é baseado na qualidade de vida do paciente (MORITZ, *et al.*, 2008). Na década de 90 do século XX a definição de cuidados paliativos

proposta abordava somente o tratamento a ser prestado no final da vida. No entanto, desde 2002, esta definição se estendeu, de forma que a tendência atual é de que todos os pacientes com doenças que ameacem a vida recebam de forma precoce e integrada cuidados curativos e paliativos, sendo a intensidade individualizada de acordo com as necessidades e os desejos dos pacientes e de seus familiares (PESSINE, 2003). Assim, é importante a compreensão dos benefícios promovidos pela fisioterapia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica.

O presente estudo visa revisar na literatura os efeitos benéficos da fisioterapia ao paciente com ELA de acordo com as fases de dependência funcional, descrever a relevância da necessidade em promover cuidados paliativos, levantar os principais recursos fisioterapêuticos utilizados para a redução dos sintomas e analisar os benefícios das intervenções fisioterapêuticas a essa população.

2 METODOLOGIA

Foi realizada revisão da literatura relacionada ao tema em português e em inglês. As buscas de trabalhos foram realizadas em jornais eletrônicos, revistas científicas e bases de dados virtuais como Pubmed, Medline e Scielo e incluíram estudos publicados até o ano de 2012. Foram utilizados os seguintes descritores em saúde: Cuidados paliativos, Fisioterapia e Esclerose lateral amiotrófica e na língua estrangeira: Palliative care, Physiotherapeutic and amyotrophic lateral sclerosis.

Após a realização da busca, os estudos tiveram os títulos e os resumos analisados, sendo selecionados apenas aqueles que apresentaram relação com o tema abordado. Em seguida foi realizada uma análise descritiva destes estudos a fim de aprofundar e explorar novas descobertas sobre o tema. A pesquisa teve início no mês de Fevereiro de 2012 terminando em Novembro do mesmo ano.

Para a realização desta pesquisa também foi utilizada a pesquisa bibliográfica com uma abordagem qualitativa do conteúdo.

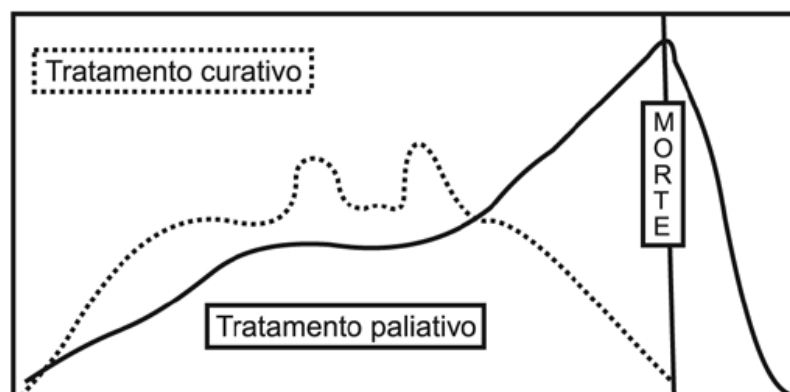
3 DESENVOLVIMENTO

3.1 Cuidados paliativos e esclerose lateral amiotrófica

Em 1990, a Organização Mundial de Saúde (OMS), definiu o conceito de Cuidados Paliativos como o conjunto de cuidados ativos e totais que visa melhorar a qualidade de vida de pacientes e seus familiares frente a uma enfermidade que não responde a terapêuticas curativas que permitem prolongar a vida. Os cuidados paliativos se iniciam desde o diagnóstico da doença incurável até os momentos finais da vida e do período de luto (BRANDÃO, 2005).

Desta forma, a filosofia da Medicina Paliativa mostra que não há mais nada a ser feito na linha da cura, mas há muita coisa a ser feita em relação ao cuidado do paciente (Figura 1). O foco principal dos Cuidados Paliativos é, portanto, o cuidado do paciente (CAPONERO, 2002), por meio de uma proposta de humanização da atenção à saúde (RODRIGUES, 2004).

Figura 1 - Etapas dos tratamentos curativo e paliativo. Na década de 90 do século XX, abordava somente o tratamento curativo a ser prestado no final da vida, no entanto, desde 2002, esta definição se estendeu, de forma que a tendência atual é de que todos os pacientes com doenças que ameacem a vida recebam de forma precoce e integrada cuidados curativos e paliativos, sendo a intensidade individualizada de acordo com as necessidades e os desejos dos pacientes e de seus familiares.



Fonte : LAMKEN; TERRY; DELISSER, *et al.*,(2008).

Atualmente, existem mais de oito mil serviços de cuidados paliativos em todo o mundo (DOYLE, *et al.*, 2005). Esses cuidados não se referem primariamente aos cuidados exclusivamente institucionais; mas sim àqueles aplicáveis em todas as situações, inclusive em domicílio (MC COUGHLAN, 2003).

Essa forma de cuidado está presente em 116 países, sendo que nos Estados Unidos este cuidado tem maior destaque. No Brasil, é recente o conhecimento da prática de cuidados paliativos, sendo uma modalidade nova e de muitos benefícios ao paciente (COSTA FILHO *et al.*, 2008). Existem no Brasil 30 serviços de cuidados paliativos (DOYLE, 2005).

Os cuidados paliativos são de responsabilidade de uma equipe multidisciplinar e não de um só profissional (SILVA; SILVA, 2003). Essa equipe deve ter preparo para lidar com os medos, angústias e sofrimentos do paciente e sua família, tendo sempre em mente agir com respeito frente à realidade humana e às necessidades do paciente (WATTERSON; HAIN, 2003, SIMONE, 2004).

Assim, o enfoque terapêutico é principalmente o alívio dos sintomas que comprometem a qualidade de vida do paciente, integrando, para isso, ações médicas, de enfermagem, fisioterapêuticas, psicológicas, nutricionais, sociais e espirituais, influenciando também o tipo de morte que o paciente terá (HALLUM, 2004).

Os pilares dessas ações consistem nos princípios básicos dos Cuidados Paliativos que são: aliviar a dor e outros sintomas físicos desconfortáveis ao paciente (MACIEL, 2006); reconhecer a importância da vida, considerando o morrer como um processo natural (BRANDÃO, 2005; FIGUEREDO, 2006); integrar as diferentes dimensões da estratégia do cuidado: aspectos psicossociais e espirituais (DIETRICH; CALLEGARO; DIAS *et al.*, 2000); estabelecer um cuidado que não acelere a chegada da morte (eutanásia), nem a prolongue com medidas que não terão impacto positivo sobre a qualidade de vida do paciente (obstinação terapêutica/medicina fútil/ distanásia) (PESSINI; D'ASSUMPÇÃO; VOLTARELI, 2003); oferecer um sistema de apoio ao paciente para ajudá-lo a manter sua vida ativa o quanto possível enquanto não lhe sobrevinha a morte (ABRAHM, 2003); oferecer um sistema de apoio também aos familiares durante o processo de enfrentamento da doença do paciente e durante seu luto (MACIEL, 2006), aplicar esses cuidados mesmo na fase precoce do curso da doença, associados à outras terapias que intencionam prolongar a sobrevida do paciente (tratamento ativo), como quimioterapia ou radioterapia. Assim, o tratamento ativo e o tratamento paliativo não são mutuamente excludentes (PIMENTA, 2006).

Os portadores de câncer representam a maior parcela dos pacientes sob a atenção dos cuidados paliativos. Outras doenças foram incorporadas nessa filosofia de cuidado pela OMS, a partir de 2002, que são: HIV/AIDS; demências; casos de falência orgânica como insuficiência cardíaca, renal, hepática; doença pulmonar obstrutiva crônica; doenças congênitas e doenças degenerativas do sistema nervoso central como esclerose múltipla e a ELA (PESSINI, 2004).

Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é a mais comum doença do neurônio motor (ROWLAND; WIJESEKERA, 2009). Alguns sintomas são observados nos pacientes com ELA, em fase inicial, como câibras e fasciculações (MC CARTHY, 2005). A fraqueza e a atrofia muscular progressiva são os sintomas mais comuns, sendo que inicialmente não há alterações sensitivas e disfunção vesical associadas (ROTHSTEIN, 2009). Na maioria dos casos, a fraqueza muscular inicial é unilateral, distal e em um único segmento (FERGUSON; ELMAN, 2007). Com a evolução da doença, os pacientes com ELA apresentam comprometimento respiratório (KÜHNLEIN, *et al.*, 2008). Desta forma, pode ser observada falência respiratória ou hipoventilação noturna, percebidas como dispnéia, ortopnéia, distúrbios do sono, dor de cabeça pela manhã, sonolência diária excessiva, anorexia, diminuição da concentração e mudanças no humor (HIGO; TAYAMA; NITO, 2004). Além desses sintomas, a dor afeta cerca de 45 a 65% dos pacientes com ELA. O quadro algico pode ser desencadeado por câibra muscular, espasticidade, rigidez nas articulações e cólicas abdominais (FERGUSON, 2007).

Como consequência de todo esse quadro clínico, é observada diminuição das atividades da vida diária e descondicionamento físico geral, o que leva o paciente com ELA ao estado de imobilidade (FLECK *et al.*; 2008). Tal fato gera um ciclo que favorece a permanência no leito e a piora na qualidade de vida (BELEZA, AL CHALABI, 2009).

Um ponto importante e de grande dificuldade na avaliação destes pacientes é a utilização de escalas que permitam avaliar objetivamente o déficit neurológico, o nível de independência funcional e, principalmente, que enquadre tais indivíduos em estágios de gravidade específicos (ORSINI *et al.*, 2009).

Piemonte e Ramirez (2001) sugeriram três etapas de classificação para a dependência funcional. Assim, os pacientes com ELA podem ser classificados como independentes, semi-independentes e dependentes. As três fases foram descritas da seguinte maneira:

- *Fase Independente*: nesta fase a habilidade motora é preservada, o paciente anda e realiza atividades diárias normalmente. Há ligeira redução da força muscular e suscetibilidade à fadiga.
- *Fase Semi-independente*: os indivíduos apresentam dificuldade na realização de atividades diárias e o uso de cadeira de rodas é necessário. Este é o início do envolvimento do sistema respiratório, com dispnéia durante o esforço moderado.
- *Fase Dependente*: Os pacientes necessitam de cuidadores para ajudá-los na realização de atividades do dia-a-dia, devido à evolução da sintomatologia.

Pacientes com ELA podem receber modalidades terapêuticas que envolvam o tratamento medicamentoso e não medicamentoso. Como forma de terapia medicamentosa para controlar os principais sintomas da ELA e aumentar a sobrevida do paciente, são utilizados antiinflamatórios não hormonais, opióides e antagonistas da liberação de glutamato na fenda sináptica. Porém, além da ocorrência de vários efeitos colaterais, os resultados dessas medicações ainda são considerados insatisfatórios (ZUARDI, 2006). Por outro lado, como terapia não medicamentosa, os cuidados paliativos têm sido vistos como importante meio de controlar os sintomas associados à doença, retardar a progressão das complicações e, principalmente melhorar a qualidade de vida dos pacientes com ELA.

3.2 Recursos fisioterapêuticos e esclerose lateral amiotrófica

A fisioterapia possui um enorme arsenal de técnicas para a melhora da sintomatologia e da qualidade de vida dos pacientes com ELA (PIMENTA, 2006). Dentre os recursos existentes podemos destacar a terapia para a dor; a terapia manual; hidroterapia, os recursos físicos, somente nos casos em que não haja contra-indicações; o posicionamento no leito; as manobras respiratórias; a cinesioterapia e, em estágios avançados da doença, a ventilação mecânica. (WELSH; FALLON, 2000, COUGHLAN, 2003).

Como recurso terapêutico que objetiva o controle da dor, a eletroterapia, representada pela *Transcutaneous electrical nerve stimulation* (TENS) traz resultados rápidos, no entanto o alívio pode ser variável entre os pacientes com ELA (OLIVEIRA; GALBAI, 2006). Nesse contexto, não é possível tratar a dor somente com o uso de corrente elétrica analgésica, mas é possível diminuir de forma significativa o uso de analgésicos e conseqüentemente seus efeitos colaterais (MELO, 2003). Os métodos de terapia manual podem ser utilizados para complementar o alívio da dor, diminuindo a tensão muscular, melhorando a circulação tecidual e diminuindo a ansiedade do paciente (MAIN; WATSON; PIMENTA, 2003)

As técnicas hidroterápicas Watsu Oliveira (2001), Bad Ragaz Gabbai (2001), Halliwick Aguilar (2007), oferece aos pacientes a sensação de bem estar. A piscina terapêutica precisa ser adaptada e o fisioterapeuta deve trabalhar com a equipe da terapia respiratória para monitorização da capacidade vital (BACH, 2002). E dessa forma a hidroterapia é importante para esses pacientes, pois a água oferece diversos efeitos físicos que auxiliam nas funcionalidades (MC CARTHY, 2005).

A prescrição de órteses e equipamentos como tornozeleira anti-equino, colar cervical, talas para prevenção da instalação de possíveis retrações ou deformidades em membros superiores ou inferiores, assim como de colchões e almofadas adequadas para prevenção de úlceras de decúbito, andadores, bengalas e muletas podem ser indicadas como estratégias para otimizar a deambulação, e por fim cadeira de roda adaptada prescrita em uma fase anterior à perda de marcha, como um recurso de conservação de energia (MENDONZA; RAFTER, 2005).

O posicionamento é importante principalmente para o paciente com ELA que já apresenta o quadro de imobilidade (JORGE; DANTAS, 2005). A posição sentada aumenta os volumes pulmonares e diminui o trabalho respiratório dos pacientes (PASCHOAL; VILLALBA; 2007). Adicionalmente, a posição em prono aumenta a capacidade residual funcional e a relação ventilação/perfusão, enquanto que as posições laterais aumentam a ventilação e a mobilização de secreção pela ajuda da gravidade (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007). Além disso, técnicas de vibração e percussão auxiliam na higiene brônquica através da propagação de energia mecânica através da parede torácica (ABRAHM, 2003). Assim, a mudança de posturas e as manobras respiratórias apresentam relevância terapêutica por melhorar o funcionamento do sistema respiratório desses pacientes (SANCHO; SEVERA; DÍAZ *et al.*, 2004).

A complicação respiratória frequentemente observada nos paciente com ELA é o acúmulo de secreção pulmonar devido à diminuição da movimentação do transporte mucociliar e ineficiência da tosse (FERREL; COYLE, 2001). A fisioterapia respiratória atua em patologias pulmonares obstrutivas através de percussões, drenagem postural e manobras respiratórias como tosse assistida (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007). Outro método útil para a mobilização de secreção pulmonar é o instrumento de oscilação expiratória, *Flutter®*, que se utilizado sequencialmente por no mínimo quatro semanas promove a diminuição da viscoelasticidade do muco (ABRAHM, 2003).

Os meios fisioterapêuticos para o manejo da dispnéia são exercícios de controle respiratório, que auxiliam o paciente na sintomatologia e evitam a ansiedade durante um ataque dispnéico (SILVA; SILVA, 2003).

Vale ressaltar que a indicação da VMNI nos portadores de ELA vem sendo realizada quando ocorre a queda da saturação para menos de 90% em ar ambiente, redução de 50% do valor predito para Capacidade Vital Forçada (CVF), aumento da Pressão Parcial de Oxigênio

no Sangue Arterial (PaCO₂) acima de 45 mmHg e/ou aumento da Pressão Inspiratória Máxima dos Músculos Inspiratórios (Pimax) acima de 60 cmH₂O, durante o repouso (III Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica).

Segundo Bach (2002), a oxigenoterapia é indicada, podendo se valer de recursos como ventilação mecânica não-invasiva por pressão positiva BiPAP (pressão positiva com níveis alternados de pressão).

De acordo com os autores Levy; Tanios e Nelson *et al.*, (2009), o uso da VMNI nos cuidados paliativos vem sendo utilizadas não como possibilidade de cura e sim para proporcionar conforto aos pacientes, aumentar a qualidade de vida, melhorar as trocas gasosas e a qualidade do sono, redução do desconforto respiratório, interação do paciente com seus familiares, tornando-se eficaz nestes casos. Assim, a utilização da VMNI nos pacientes com ELA tem sido empregada nos últimos anos com o objetivo de corrigir a insuficiência respiratória e, por conseguinte, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência destes indivíduos (LO COCO; MARCHESE; PESCO *et al.*, 2006).

Além do controle da dor e da terapia respiratória, a abordagem motora é fundamental para os pacientes com ELA. Nesse sentido, o incentivo à movimentação ativa livre, ou quando não há possibilidade de realização de esforço anti-gravitacional, à movimentação ativa-assistida deve ser muito trabalhado nesses pacientes (GERSTEN, 1994; O’GORMAN *et al.*, 2000).

Também nesta linha de abordagem fisioterapêutica, O’Gorman *et al* (2000) relataram que, como os músculos enfraquecidos não podem ser fortalecidos por exercícios resistidos, a ação fisioterapêutica deve centrar-se nas articulações que sofrem a ação destes músculos, pois a impossibilidade de movimentação ativa articular irá promover enrijecimento dos tecidos relacionados a esta articulação, bem como processos degenerativos das superfícies de contato articular. A explicação teórica dada por Mendonça; Borges (2004) para a contra-indicação de exercícios resistidos concentra-se na premissa de que portadores de ELA não possuiriam controle inibitório da excitabilidade moto-neuronal.

Todavia, existe polêmica sobre a aplicação de alguns recursos fisioterapêuticos, como exercícios ou correntes elétricas, que promovam contração muscular ativa (UMPHRED, 2004). Tal polêmica se faz por se acreditar que tais recursos poderiam promover exacerbação do processo neuro - degenerativo e acelerar a progressão da doença (OLIVEIRA; SILVA, 2002).

3.3 Benefícios da fisioterapia

Segundo Roncarati *et al* (2003) a controvérsia na descrição dos benefícios advindos da fisioterapia ainda continua. Entretanto, os autores supracitados tendem a aceitar a idéia de que a fisioterapia aplicada por diferentes abordagens parece aumentar a sobrevida e, principalmente, a qualidade de vida dos portadores de ELA (PIMENTA, 2006).

Dentre as condutas fisioterapêuticas descritas, destacam-se recursos analgésicos e cinesioterapêuticos passivos que promovam mobilidade e flexibilidade por meio de ações focadas em articulações e tecidos moles, bem como as orientações e técnicas para conservação de energia durante as atividades funcionais (OLIVEIRA, 2002).

Porém, a abordagem paliativa parece estabelecer como premissa, não negligenciar a possibilidade de exacerbação do processo degenerativo por meio de procedimentos que promovam recrutamento motor mais ativo que, supostamente, poderiam gerar situação de hiperexcitabilidade não desejada (UMPHRED, 2004). Nesse sentido, nos pacientes com ELA, que apresentam fraqueza muscular, há mais suscetibilidade a lesões por sobrecarga, pois a musculatura já trabalha próximo ao limite máximo. Portanto, exercícios realizados com cargas elevadas e com grande número de repetições podem acentuar a perda de força muscular nos grupamentos musculares já enfraquecidos ou denervados (MASTORAKOS; PAVLATOU 2005). Apesar disso, a literatura tem mostrado que a abordagem motora por meio de exercícios físicos mais ativos favorece a movimentação funcional de pacientes portadores de ELA (DRORY *et al.*, 2001).

Revisões envolvendo o efeito do exercício terapêutico em pacientes com ELA sugerem que o exercício físico moderado não está associado com efeitos adversos e programas adaptados podem ser realizados com segurança para estes pacientes (LUI, BYL, 2008).

Segundo Vollaard, Shearman e Cooper (2005) exercícios moderados como um programa de exercícios projetado para 15 minutos, duas vezes ao dia, têm efeito positivo na resistência muscular, devido ao aumento no potencial metabólico oxidativo muscular sem aumento significativo da força. Adicionalmente, Lewise e Rushanan (2007) mostram que efeitos fisiológicos e psicológicos positivos têm sido descritos como decorrentes da prática de exercícios físicos, principalmente se implementados antes da instalação de um estágio avançado de atrofia muscular. Entretanto para Mastorakos e Pavlatou (2005), ainda não há um protocolo de tratamento quanto aos exercícios físicos ideais para esta população, gerando dificuldade na realização de abordagem fisioterapêutica precisa.

Sabe-se que o foco da atuação deve ponderar o equilíbrio entre dois pilares da ação fisioterapêutica na ELA, visto que, o uso excessivo da musculatura conduz ao aumento da fadiga e da perda de força, já a não utilização tem como consequência a atrofia por desuso e o descondicionamento físico (FACCHINETTI; ORSINI; LIMA *et al.*, 2009).

Nesse sentido, a fisioterapia assume papel importante no tratamento da ELA, já que os exercícios diários permitem a manutenção das funções por período maior (ORIENT-LÓPEZ; TERRÉ-BOLIART; GUEVARA-ESPINOSA *et al.*, 2006). Entretanto vale salientar que o ajuste contínuo destes exercícios deverá ser estabelecido periodicamente após análise do fisioterapeuta, pois cada paciente apresenta característica evolutiva individual (OLIVEIRA; GALBAI *et al.*, 2006). Assim, os princípios da reabilitação física abrangem o ajuste contínuo da intensidade do exercício, levando em consideração o *feedback* do paciente, a repetição dos exercícios durante curtos períodos de tempo e o tempo total diário da atividade para evitar possíveis efeitos adversos (ORSINI *et al.*, 2009).

Nesse cenário, a reabilitação motora desempenha papel essencial no cuidado de pacientes com ELA, juntamente com intervenções farmacológicas, suporte respiratório, suplementos nutricionais, dispositivos de comunicação, de apoio social e psicológico (SANCHO; SEVERA; DÍAZ *et al.*, 2004).

Em estudo realizado por Gómez Fernández e Calzada Sierra (2001), foi realizado programa de reabilitação para manter adaptação funcional e evitar complicações de imobilidade em pacientes com ELA. Esses pesquisadores recrutaram seis pacientes com ELA e os submeteram a sete horas de reabilitação por dia, três vezes por semana, durante quatro semanas. Foram realizadas terapia respiratória e motora, por meio de alongamento e exercícios de fortalecimento muscular, reeducação postural, exercícios faciais e relaxamento corporal. Essas atividades visavam evitar a fadiga muscular. Os resultados foram benéficos e significativos. Desta forma, quatro dos seis pacientes avaliados apresentaram melhora da sua qualidade de vida através da intervenção precoce.

Da mesma forma, Piemonte e Ramirez (2001) também concluíram que a intervenção precoce por meio de uma equipe multidisciplinar oferece melhor qualidade de vida e aumento da longevidade nos pacientes com ELA. Adicionalmente Kisner e Colby (2007) relataram que exercício de alongamento, ou exercícios que melhoram a flexibilidade, pode manter a massa muscular e extensibilidade dos tecidos moles e da mobilidade articular, e pode prevenir contraturas.

Nesse contexto é apontado na literatura por Orsini (2009) que apesar do prognóstico reservado dos pacientes com ELA e dos efeitos positivos da prática regular de exercícios moderados não serem duradouros, tal programa deve ser recomendado, uma vez que a prática regular de exercícios de carga e intensidade moderadas têm resultado em melhoras no aspecto motor, na capacidade funcional e na qualidade de vida destes pacientes.

O fisioterapeuta que acompanha o paciente com ELA deve estar atento aos sinais de cansaço, conhecer os fatores pessoais e clínicos que agravam os sintomas da doença e orientar o paciente e o seu cuidador quanto à conservação de energia (HALLUM; UMPHRED, 2004). Torna-se necessário, portanto, adaptar o tratamento de forma individualizada respeitando a tolerância e as necessidades do paciente, visando manter sempre que possível a máxima independência funcional (HALLUM, 2004).

Os objetivos fisioterapêuticos no cuidado paliativo de pacientes com ELA são a promoção de educação em saúde para pacientes e familiares, alívio ou prevenção de dor, prescrição de exercícios apropriados, prevenção de complicações relacionadas à imobilidade, prescrição/ orientação quanto ao uso de tecnologia assistiva, manutenção da independência e funcionalidade nas AVD's e melhora na qualidade de vida (MENDONZA; RAFTER, 2005).

Para Piemonte e Ramirez (2001) a reabilitação é de acordo com as fases de evolução da doença, na primeira fase, é indicado orientações sobre a postura, uso de órteses e exercícios cinesioterapêuticos, como alongamento. Com o objetivo de manter o funcionamento motor estável durante o maior tempo possível, no intuito de evitar retrações musculares e deformidades articulares. Adicionalmente Oliveira e Gabbai (2001), recomendam na segunda fase a continuidade de alongamento, fortalecimento muscular, exercícios de postura do tronco e exercícios de cinesioterapia respiratória com os objetivos de aumentar a flexibilidade, reduzir câibras, fortalecer a musculatura e melhorar a postura. Contudo Bach (2002) recomenda na terceira fase, recomenda-se, treinamento respiratório, exercícios de mobilização articular da região pélvica e escapulares principalmente e orientações de controle de tronco e pescoço.

Além disso, a literatura claramente aponta para três abordagens fisioterapêuticas quando se refere ao planejamento de programas de tratamento destinados aos portadores de ELA: (1) abordagem paliativa destinada a aliviar condições álgicas e preservar ou minimizar os danos que afetam a integridade ósteo-mioarticular (MENDONZA, 2005). (2) abordagem motora, objetivando retardar ou recuperar as incapacidades na movimentação funcional decorrentes do caráter progressivo da doença (SHAW, 2005) (3) abordagem respiratória que

visa a manter a integridade das vias aéreas e da mecânica de ventilação, que garanta a máxima capacidade pulmonar permitida pelo o avanço da neurodegeneração (DELISA, 2002).

4 CONCLUSÃO

Podemos concluir que a fisioterapia nos cuidados paliativos é uma intervenção essencial nos cuidados ao paciente com doença avançada, quando existe a ameaça à sua continuidade de vida, sem possibilidades terapêuticas de cura, sendo neste caso o paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica. Os cuidados paliativos têm como objetivo principal, garantir a melhoria qualidade de vida do paciente e sua família, prestar apoio e promover o bem estar. A fisioterapia juntamente com uma abordagem multidisciplinar atua nas diferentes fases da doença, com o objetivo de aliviar a dor e retardar ou recuperar as incapacidades na movimentação funcional e outros sintomas decorrentes da doença.

Dessa forma a fisioterapia paliativa mostra-se muito eficiente na melhora dos sintomas dos pacientes, como dispnéia, ganho da amplitude de movimento, na prevenção de imobilidade. Isto faz com que o paciente fique o mais ativo possível, melhorando sua funcionalidade e prevenindo possíveis complicações devido á imobilidade no leito.

5 REFERÊNCIAS

- ABRAHM, J. L. Update in palliative medicine and end-of-life care. **Rev. Med.**v.72, p. 53-72, 2003.
- AGUILAR, J. L. G.; ECHANIZ, L. A.; FERGANI, A. et al. Esclerose lateral amiotrófica: Todos os caminhos levam a Roma. **Journal of Neurochemistry.** v. 101, p. 1153 - 60, 2007.
- BACH, J. R. Esclerose lateral amiotrófica – Prolongamento da vida por não invasivos ajudas respiratórias. **Am Jornal Phys Med Rehabil**, 2002; v. 122, p. 92-8.
- BELEZA; MEIRELES, A.; AL-CHALABI, A. Genetic studies of amyotrophic lateral sclerosis: controversies and perspectives. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, v.10, p. 1-14, 2009.
- BRANDÃO, C; Câncer e cuidados paliativos: definições. **Revista Prática Hospitalar**, São Paulo, nº42, p.54-56, Nov /dez, 2005.
- CAPONERO, R. Muito além da cura de uma doença, profissionais lutam para humanizar o sofrimento humano. **Revista Prática Hospitalar**, São Paulo, n.21, p.29-34, maio./jun. 2002.
- COSTA FILHO, R. C. et al. Como implementar cuidados paliativos de qualidade na unidade de terapia intensiva. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, São Paulo v.20, n.1, jan./mar. 2008.
- CURTIS, J. R.; VINCENT, J. L. Ethics and end-of-life care for adults in the intensive care unit. **Am Jornal Respir Crit Care Med**, 2010, v. 376, p. 1347-53,. Disponível em: <<http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0103507X2011000100005&script=sciarttext.htm>> Acesso em:18 de maio 2012 às 13:00hs.
- D'ASSUMPÇÃO, E. A; VOLTARELI, J. C. Tanatologia - ciência da vida e da morte. In:_____ D'ASSUMPÇÃO. **Anais do 1º Congresso Brasileiro de Tanatologia e Bioética**. Belo Horizonte: 2003, v. 2, p.21- 36.
- DELISA, J. A; GANS, B. M. **Tratado de medicina de reabilitação: princípios e prática**. Vol. 2. São Paulo: Manole, 2002.
- DIETRICH- Neto. F; CALLEGARO, D. DIAS-Tosta. E. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil: 1998 national survey. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 58, p.607-615, 2000.
- DOYLE, D. et al. **Oxford Textbook of Palliative Medicine**. Nova York: Oxford University Press, 3 ed. 2005.
- DRORY, V. E.; GOLTSMAN, E.; REZNILK, J. G. et al. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of the Neurological Sciences**, 191: 133-137, 2001.

FACCHINETTI, L. D.; ORSINI, M.; LIMA, M. A. S. D. Os riscos do exercício excessivo na ELA: atualização da literatura. **Revista Brasileira de Neurociências**, v. 45 n.3, set, 2009.

FELDMAN, E. L. BENNETT, J.C; GOLDMAN, L. Doença do neurônio motor. In: ____ **Tratado de medicina interna**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.

FERGUSON, T. A.; ELMAN, L. B. Clinical presentation and diagnosis de amyotrophic lateral sclerosis. **Neuro Rehabilitation**, v. 22, p. 409-16, 2007.

FERREL, B.R; COYLE, N. **Textbook of palliative nursing**, 1st ed. New York: Oxford University Press; 2001.

FIGUEREDO, M. T. A. Reflexões sobre os Cuidados Paliativos no Brasil. **Revista Prática Hospitalar**, São Paulo, n°. 47, p.36-40, set/out, 2006.

FLECK, M. P.A, et al. Problemas conceituais em qualidade de vida. In: ____FLECK, M. P. A. (Org.). A avaliação de qualidade de vida: guia para profissionais da saúde. Porto Alegre: **Artmed**, 1. ed. p. 19-28, 2008.

GALLIEN, P; NICOLAS, B; ROBINEAU, S. et al. Physical training and multiple sclerosis. **Ann Readapt Med Phys**, 2007; 50(6):373–6.

GERSTEN, J. W. Doenças degenerativas do sistema nervoso central. In:____ KOTTIKE, F. J; LEHMAN, J. F. **Tratado de medicina física e reabilitação de Krussen**, São Paulo: Manole, 1994.

GÓMES, F. L.; CALZADA, S. D. J. A importância do tratamento de reabilitação multifatorial na esclerose lateral amiotrófica. **Revista de Neurologia**, v. 32, n. 5, p. 423-6, 2001. Disponível em: < <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S151631802006000600011&script=sciarttext.htm> > Acesso em: 18 maio 2012 às 8:00h.

HALLUM, A; UMPHRED, D. A. Doenças neuromusculares. In: ____ **Reabilitação neurológica**. São Paulo: Manole, 2004. Cap. 4. p. 384- 440.

HIGO, R.; TAYAMA, N.; NITO, T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. **Auris Nasus Larynx**. v. 31, p. 247-54, 2004.

III Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. **Jornal de Pneumologia**, 2007; 33(supl2): S92-S105.

JORGE, S.A; DANTAS, S. R. P. **Abordagem multiprofissional do tratamento de feridas**. São Paulo: Editora Atheneu, 2005.

KISNER, C.; COLBY, L.A. **Therapeutic exercise: foundations and techniques**. 5. edition. Philadelphia: F.A. Davis; 2007.

- KUHNLEIN, P.; GDYNIA, H. J.; SPERFELD, A. D, et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. **Nat Clin Pract Neurol**, v. 4, p.366-74, 2008.
- LAMKEN, P. N; TERRY, P. B; DELISSER, H. M. et al. An Official American Thoracic Society clinical policy statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. **Am Journal Respir Crit Care Med**, 2008; 177(8):912-27.
- LEVY, M; TANIOS, M.A, NELSON, D., et al. Outcomes of patients with do-not-intubate orders treated with noninvasive ventilation. **Crit Care Med**, 2004; 32(10): 2002-7.
- LEWIS, M.; RUSHANAN, S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral sclerosis. **Neuro Rehabilitation**, v. 22, p. 451-461, 2007.
- LO COCO, D; MARCHESE, S; PESCO, M. C, et al. Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS- Predictors of tolerance and survival. **Neurology**, 2006; 67:761-5.
- LUI, A. J.; BYL, N. N. A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. **Journal Neurology Phys Ther**, v. 33, p. 68-87, 2009.
- MACIEL, M. G. S. A terminalidade da vida e os cuidados paliativos no Brasil: considerações e perspectivas. **Revista Prática Hospitalar**, São Paulo, n°. 47, p. 46-49, set - out, 2006.
- MAIN, C. J; WATSON, P. J. Psychological aspects of pain. **Man Ther**, v.4, p. 203-15, 2003.
- MASTORAKOS, G; PAVLATOU, M. Exercise as a stress model and the interplay between the hypothalamus-pituitary-adrenal and the hypothalamus-pituitary-thyroid axes. **Horm Metab Res**, 2005; 37(9):577-84.
- MATIAS, G. J. L.; GALÁN, GARCIA, R. R, et al. Epidemiologia descritiva de esclerose lateral amiotrófica. **Revista de Neurologia**, v. 22, p. 368-380, 2007. Disponível em: < http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_nlinks&ref=000084&pid=S0004282X20110007000020009&lng=pt.htm > Acesso em: 18 maio 2012 às 13:00h.
- MC CARTHY, J. **A manual for people living with ALS**. 3rd ed., Toronto: Amyotrophic Lateral Sclerosis Society of Canada, 2005.
- MC COUGHLAN, M. A. **Necessidade de cuidados paliativos**. Mundo Saúde. v. 27, p.6-14, 2003.
- MELO, A. G. C. Os cuidados paliativos no Brasil. **Mundo Saúde**. v. 27, p. 58-63, 2003.
- MENDONZA, M; RAFTER, E. **Functioning when your mobility is affected**. 2, California: ALS Association, 2005.
- MORITZ, R. D. et al. II Fórum do Grupo de Estudos do Fim da Vida: definições, recomendações e ações integradas para cuidados paliativos na unidade de terapia intensiva de adultos e pediátrica. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, v.20, n.4, São Paulo Oct / Dec. 2008.

OKAMOTO, K. KOBASHI, G. WASHIO, M. et al. Epidemiologia descritiva de esclerose lateral amiotrófica no Japão, 1995 -2001. **Journal Epidemiology**, v. 15, p. 20-23, 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v69n6/02.pdf.htm>> Acesso em:17 maio 2012 às 10:00h.

OLIVEIRA, A. S. B.; GABBAI, A. A. Doenças neuromusculares. atualização terapêutica: **Manual Prático de Diagnóstico e Tratamento**, v. 20. ed. São Paulo: Artes Médicas, p.888-897,2001. Disponível em:<http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-282X2011000700002&script=sci_arttext.htm>Acesso em:15maio 2012 às 14:30min.

OLIVEIRA, A. S. B; SILVA, H. C. A. Resumo. In: ____ **XIII Simpósio Internacional sobre Esclerose Lateral Amiotrófica**. Melbourne, 2002.

OLIVEIRA, D; O’GORMAN, B; OLIVER. C. Distúrbios nervosos I: doença do neurônio motor. In: ____ **Neurologia para fisioterapeutas**. São Paulo: Premier, 2000.

ORIENT-LÓPEZ, F.; TERRÉ-BOLIART, R.; GUEVARA-ESPINOSA, D. *et al.* Tratamiento neurorrehabilitador de La esclerosis lateral amiotrófica. **Rev Neurol**, v. 43, p. 549-55, 2006.

ORSINI, M. *et al.* Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista de Neurociências**. 17(1): 30-36, 2009.

PASCHOAL, I.A; VILLALBA, W.O; PEREIRA, M. C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares. **J Bras Pneumol**, 2007; 33:81-92.

PEDROSO, J. P. C; RAMIREZ, C; SILVA, H. C. A. *et al.* Importância do programa fisioterapêutico da força muscular e do estado funcional em pacientes com esclerose lateral amiotrófica, durante 6 meses. **Anais do 12 ° Simpósio Internacional de ELA / MND**; 2001 Nov 18-20; Oakland, EUA; 2001. p. 94.

PESSINE, L. A. **Filosofia dos cuidados paliativos**: uma resposta diante da obstinação terapêutica. *Mundo Saúde*. v. 27, nº1, p. 15-34, 2003.

PIEMONT, M. E. P.; RAMIREZ, C. Como Este manual pode ajudar. Piemonte MEP, editor. **Manual de exercícios domiciliares pacientes com esclerose amiotrófica lateral**. São Paulo: ed. Manole, p. 19-64, 2001.

PIMENTA, C. A. M.et al. **Dor e Cuidados Paliativos** - enfermagem, medicina e psicologia. São Paulo: ed. Manole, 2006.

REBELATTO, J. R; BOTOMÉ, S. P. **Fisioterapia no Brasil**. São Paulo: Manole, 1999.

RODRIGUES, I. G. **Cuidados Paliativos**: análise de conceito. 2004. 230 f. 2004. Dissertação (Mestrado) - Escola de enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto. 2004.

RONCARATI, R. *et al.* Cuidados Paliativos num Hospital Universitário de Assistência Terciária: uma necessidade? **Semina: Ciências Biológicas e da Saúde**, Londrina, v. 24, p. 37-48, jan/dez. 2003.

ROTHSTEIN, J. D. Hipóteses atuais para a biologia subjacente de esclerose lateral amiotrófica. **Ann Neurology**, v.65, p.3-9, 2009. Disponível em: < http://tede.pucrs.br/tde_arquivos/17/TDE-2012-0417T053349Z3757/Publico/437828.pdf.htm> Acesso em:17maio 2012 às14:00h.

ROWLAND, L. P.; SHNEIDER, N. A. Amyotrophic lateral sclerosis. **The New England Journal of Medicine, Clinical Practice**, v. 17, June, p. 350, 2004.2001; 344: 1688-1700. Disponível em:< <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sciarttext&pid=S0004-282X2010000600002.htm>> Acesso em: 17maio 2012 às 13:00h.

SANCHO, J; SEVERA, E; DÍAZ, J. *et al.* Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Chest**, 2004; 125:1400-5.

SHAW, C. A; HOGLINGER, G. U. Neurodegenerative diseases: neurotoxins as sufficient etiologic agents? **Neuromolecular Medicine**, v.6, November, 2007.

SHAW, P. J. Molecular and cellular pathways of neurodegeneration in motor neurone disease. **J Neuro Neurosurg Psychiatr**, 2005; 76:1046-1057.

SILVA, Y; SILVA, J. A. **Cuidados paliativos: manejo da dispnéia**. Mundo Saúde. v.27, p. 133-137, 2003.

UMPHRED, D. A. **Reabilitação neurológica**. São Paulo: Manole, 2004.

VOLLAARD, N. B; SHEARMAN, J.P; COOPER, C.E. Exercise-induced oxidative stress: myths, realities and physiological relevance. **Sports Med**, 2005; 35(12):1045–62.

WATTERSON, G.; HAIN, R.D.W.SIMONE, G. **Palliative care: moving forward**.v.13, p. 221-5, 2003.

WELSH, J; FALLON, M. Handbook of Palliative Care. ed.3 Engl. **Blackwell Science**, 2000.

ZUARDI, A.W. History of cannabis as a medicine: a review. **Bras Psiquiatr**, 2006; 28:153-157.