

LETICIA ALVES FONSECA

**PROPOSTA DE UM CONTEÚDO DE ORIENTAÇÕES EMERGENCIAIS
PARA PROFISSIONAIS DA SAÚDE QUE ASSISTEM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado a Universidade Federal de São Paulo / Escola Paulista de Medicina UNIFESP / EPM, como parte dos requisitos para obtenção do título de especialista em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares.

SÃO PAULO
2010

LETICIA ALVES FONSECA

**PROPOSTA DE UM CONTEÚDO DE ORIENTAÇÕES EMERGENCIAIS
PARA PROFISSIONAIS DA SAÚDE QUE ASSISTEM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado a Universidade Federal de São Paulo / Escola Paulista de Medicina UNIFESP / EPM, como parte dos requisitos para obtenção do título de especialista em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares.

Orientadora: Isabela Pessa Anequini

SÃO PAULO
2010

Fonseca, Letícia Alves

Proposta de um conteúdo de orientações emergenciais para profissionais que assistem pacientes com esclerose lateral amiotrófica / Letícia Alves Fonseca – São Paulo 2010. páginas

Monografia. Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina. Programa de Pós Graduação em Neurologia/Neurocirurgia.

Esclerose lateral amiotrófica. 2. Aconselhamento diretivo. 3. Serviços médicos de emergência.

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO
ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGIA/NEUROCIRURGIA
DISCIPLINA DE NEUROLOGIA CLÍNICA**

Chefe de departamento: Prof^a. Dra. Débora Amado Scerni

Chefe da Disciplina de Neurologia Clínica: Prof. Dra. Alberto Alain Gabbai

Coordenadores do Curso de Especialização em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares: Prof. Dr. Acary Souza Bulle Oliveira, Prof^a. Ms. Francis Meire Fávero, Prof^a. Dra. Sissy Fontes Veloso

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho aos meus pais, que mesmo distantes sempre estiveram me incentivando e dando forças para superar todos os obstáculos que enfrentei.

A todos os pacientes com esclerose lateral amiotrófica, que este possa ajudá-los de alguma forma no decorrer da doença.

AGRADECIMENTO

Agradeço primeiramente a Deus que está sempre em meu caminho me iluminando em todos os momentos da minha vida.

Aos meus pais que me deram a oportunidade de me mudar de cidade e realizar mais este sonho.

A Isabela Anequini por ter compartilhado sua experiência na emergência do hospital São Paulo o que foi fundamental para o meu trabalho.

Ao Dr. Acary Oliveira por sua dedicação durante muitos anos a estes pacientes.

A amiga do curso Cleide Daiana pela ajuda com o conteúdo do trabalho através dos artigos científicos cedidos.

Lista de abreviaturas e símbolos

AVAPS- (*Average volume assured pressure support*)

CV- Capacidade Vital

CVF- Capacidade Vital Forçada

CO₂- Dióxido de Carbono

DNM- Doença Do Neurônio Motor

ELA- Esclerose Lateral Amiotrófica

EPAP- Pressão Expiratória Positiva nas Vias Aéreas

GEP- Gastrostomia Endoscópica Percutânea

IMC- Índice de Massa Corpórea

IOT- Intubação Orotraqueal

IPAP- Pressão Inspiratória Positiva nas Vias Aéreas

PaCO₂- Pressão Parcial de Dióxido de Carbono

SIMV- Ventilação Mandatória Intermitente Sincronizada

SNC- Sistema Nervoso Central

SpO₂- Saturação Periférica de Oxigênio

UTI- Unidade de Terapia Intensiva

VC- Volume Corrente

VNI- Ventilação Não Invasiva

SUMÁRIO

Dedicatória	V
Agradecimentos	Vi
Lista de Abreviaturas.....	Vii
Resumo.....	Viii
1. Introdução	1
2. Objetivo	4
3. Método	5
4. Resultados	6
4.1 Revisão Bibliográfica.....	6
4.2 Manual de Orientações	8
5. Discussão.....	36
6. Conclusão	39
7. Referências Bibliográficas.....	40
Bibliografia Consultada	42

RESUMO

Introdução - A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva do SNC, associada à degeneração e perda de neurônios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal. A morte por ELA geralmente é resultante da deficiência respiratória, com uma diminuição progressiva da força muscular com desenvolvimento de insuficiência respiratória global e infecções respiratórias de repetição com alto índice de internação destes pacientes

Objetivo - Elaborar uma proposta de conteúdo de orientações emergenciais em ELA para profissionais da área da saúde.

Método – Foi realizada uma revisão da literatura sendo considerados somente artigos científicos publicados nos últimos dez anos. Foram pesquisados estudos do tipo revisão sistemática, guidelines e outros.

Resultados – A grande maioria dos manuais encontrados aborda as alterações que podem ser observadas no paciente com ELA como: alteração do sono, úlceras e lesões de pele, sialorréia, disartria disfagia, mas não enfatiza os procedimentos a serem tomados pelos profissionais da área da saúde quando seus pacientes apresentam tais sintomas. Portanto, a proposta deste trabalho é que as orientações emergências devem abordar os seguintes tópicos: o que ELA, o que pode levar o paciente com ELA ao Pronto Socorro, diferença entre CPAP e binível, como proceder com ventilação não invasiva (VNI), escolha a interface, cuidados com a oxigenação, intubação orotraqueal e ventilação mecânica invasiva (VMI), desmame da VMI, traqueostomia, higiene brônquica, outras alterações da ELA, tomada de decisões, como conseguir um binível, orientação de alta hospitalar e outras informações gerais.

Conclusão – Acredita-se que este manual irá ser de grande valia para os profissionais da área da saúde que trabalham em urgência de postos de saúde e hospitais, ajudando-os a entender melhor seus pacientes com ELA, assim como, nortear a conduta adequada para os mesmos.

Palavras chaves: esclerose lateral amiotrófica, cuidadores, aconselhamento diretivo, serviços médicos de emergência.

1. INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) foi primeiramente descrita por Charcot em 1869 e tornou-se bastante conhecida como doença de Lou Gehrig's devido ao jogador americano de baseball que faleceu com a doença em 1941⁽¹⁾.

É uma doença neurodegenerativa progressiva do SNC, associada à degeneração e perda de neurônios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal⁽¹⁾.

A incidência de ELA nos Estados Unidos é de cerca de dois casos a cada cem mil pessoas. Estima-se que, no Brasil, a incidência seja semelhante, mas a metade dessas pessoas não sabe que é portadora da doença. Dentre aquelas que recebem o diagnóstico, muitas não obtêm tratamento e orientações adequadas⁽²⁾. O diagnóstico é clínico, complementado por testes laboratoriais e eletroneuromiografia e o diferencial é obtido através da neuroimagem⁽³⁾.

Os brancos são mais afetados que os negros. Em um estudo realizado pela Abrela e pelo laboratório Aventis em 1998, foram catalogados 540 pacientes com ELA, sendo 58,5% homens; 5,9% dos pacientes tinham história familiar. A idade média de aparecimento dos primeiros sintomas foi 52 anos. Estima-se, em nosso meio, uma incidência de 1,5 casos/100.000 pessoas, ou seja, 2.500 pacientes por ano^(1,2).

Há descrito na literatura três tipos de ELA, esporádica (90% dos casos), familiar (9%), e um tipo mais raro, o da ilha de Guam, que representa 1% dos casos. Vinte por cento das famílias com ELA de herança dominante estão associados a mutações na região q21 do cromossomo 21, que contém o gene da cu/Zn superóxido desmutase 1 (SOD1) que se localiza no cromossomo 21 (21q22.1)⁽⁴⁾.

A etiologia ainda é indefinida, mas acredita-se ser multifatorial e inclui fatores genéticos e ambientais. Existem várias hipóteses etiológicas para ELA, as mais citadas são: mutação da enzima catalizadora superóxido-dismutase (SOD-1); excitotoxicidade com aumento do glutamato; fatores virais; stress oxidativo; fatores

ambientais e exposição a determinadas substâncias químicas que agiram no receptor de glutamato, como chumbo, alumínio e mercúrio⁽⁵⁾.

O quadro clínico da ELA caracteriza-se pela presença de sinais de acometimento do neurônio superior e inferior, associando o quadro de paresia, atrofia e fasciculações, hiperreflexia, espasticidade, câibras e sinal de Babinsky. O comprometimento bulbar caracteriza-se por disфонia, disfagia, com paresia da musculatura de língua, atrofia e fasciculações, associados a sintomas como labilidade emocional e depressão, provenientes do acometimento do neurônio motor superior; além do envolvimento da musculatura respiratória cursando com distúrbio ventilatório restritivo grave⁽⁶⁾. Na maioria dos casos, as funções cognitivas do paciente permanecem completamente intactas, a despeito do efeito devastador que ocorre no corpo⁽⁷⁾.

Os músculos ventilatórios são comprometidos e os indivíduos apresentam restrições pulmonares, caracterizadas por redução da capacidade vital (CV) e do volume corrente (VC), com conseqüente insuficiência respiratória crônica⁽⁸⁾. A utilização da ventilação não invasiva (VNI) nos pacientes com ELA tem sido empregada nos últimos anos com o objetivo de corrigir a insuficiência respiratória e, por conseqüente, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência destes indivíduos⁽⁹⁾.

A intervenção de uma equipe multidisciplinar tem como principal objetivo preservar a qualidade de vida e a funcionalidade. Apesar de a sobrevida média ser de 2 a 5 anos, há grupos de pacientes com mais de uma década, sendo portanto prevista uma longa e criteriosa assistência⁽¹⁰⁾.

O medicamento utilizado pela maioria destes pacientes é o Riluzole, um antagonista da liberação do glutamato na fenda sináptica e deve começar a ser utilizado na fase inicial da doença. Os efeitos colaterais são já bem conhecidos (efeitos gastrointestinais, astenia, parestesias, tonteira, elevação das enzimas hepáticas) e não existe um consenso de quando interromper a terapia, já que ela não se mostra útil nas fases tardias⁽¹¹⁾.

A fisioterapia oferece assistência durante todo o decorrer da doença, sempre atenta a modificar os objetivos e a conduta de acordo com cada estágio da enfermidade em ordem de retardar a evolução e os sintomas^(12,13).

É importante também a orientação dos pacientes oferecendo programas comunitários como palestras ou cartilhas impressas com explicativos de tratamentos e cuidados para que estes pacientes possam entender sua patologia em uma linguagem acessível e seguir o tratamento adequado com o objetivo de melhorar sua qualidade de vida⁽¹⁴⁾.

A sociedade canadense de esclerose lateral amiotrófica elaborou um manual para as pessoas que convivem com a ELA no qual explicam o que é a doença, os sintomas, como se deve lidar com a mesma, como procurar ajuda, entre outros aspectos⁽¹⁵⁾. Martinez & Carvalho, (2005) elaboraram um manual para pacientes e cuidadores no qual se aborda apenas os cuidados respiratórios destes pacientes⁽¹⁶⁾.

A morte por ELA geralmente é resultante da deficiência respiratória, a apresentação clínica habitual caracteriza-se por uma diminuição progressiva da força muscular com desenvolvimento de insuficiência respiratória global e infecções respiratória de repetição com alto índice de internação destes pacientes, sobretudo nos cuidados da unidade de terapia intensiva em uma fase mais tardia da doença com 50% dos pacientes sobrevivendo apenas três a quatro anos depois do início dos sintomas, com uma mortalidade maior nos pacientes com o comprometimento bulbar⁽¹⁷⁾.

Devido às dificuldades e necessidades enfrentadas pelos profissionais da área da saúde no manejo desta doença, associado à falta de informação tanto a estes profissionais quanto a leigos, fez-se necessário a elaboração de um manual emergencial de cuidados em ELA para profissionais da área de saúde.

2. OBJETIVO

Elaborar uma proposta de um conteúdo de orientações emergenciais para profissionais da área da saúde que assistem pacientes com ELA.

3. MÉTODO

3.1 Desenho do estudo

Primeira etapa: Revisão da literatura (revisão bibliográfica analítica).

Segunda etapa: Elaboração de uma proposta de conteúdo de orientações emergenciais para profissionais da área da saúde que assistem pacientes com ELA, baseado na literatura.

3.2 Estratégia de busca utilizada

Para o estudo em questão foram realizadas buscas de artigos científicos na base de dados do LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SCIELO (*The Scientific Electronic Library Online*), MEDLINE (Medlars *Online*), PEDRO (*physiotherapy evidence database*) e PUBMED (a serviço da livraria nacional de medicina dos Estados Unidos), sendo considerados somente artigos científicos publicados nos últimos dez anos.

Foram pesquisados estudos do tipo revisão sistemática, guidelines e outros estudos. Durante a pesquisa foi utilizado descritores da língua portuguesa: doenças dos neurônios motores, esclerose amiotrófica lateral, protocolo, guia, manuais, orientações, emergência, UTI, pronto-socorro, descritores da língua inglesa: *amyotrophic lateral sclerosis, protocol, guidelines, motor neuron disease* e descritores da língua espanhola: *enfermedad de La neurona motora, esclerosis lateral amiotrófica*.

4. RESULTADOS

4.1 Revisão da Literatura

Encontrou-se na literatura pesquisada 3 *guidelines*, 4 artigos científicos, 2 manuais, 1 monografia de conclusão de mestrado, 1 trabalho de conclusão de curso e 1 documento eletrônico nos quais, foram abordados cuidados emergências com o paciente portador de ELA.

Quadro 1: Distribuição de informações sobre ELA em condições emergenciais encontrados na literatura.

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

***Proposta de um conteúdo de orientações
emergenciais para profissionais da área da saúde***



Autores:

Ft. Isabela Pessa Anequini

Ft. Letícia Alves Fonseca

Ft. Pamela Silva Costa

Ms Francis Meire Fávero

Dr Sissy Veloso Fontes

Dr Acary Sousa Bulle Oliveira

"A mais urgente questão da vida é: O que você está fazendo para os outros?" (Martin Luther King)

SUMÁRIO

8. Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)	
Associação Brasileira de esclerose Lateral Amiotrófica (Abrela)	11
9. Introdução: O que é esclerose lateral amiotrófica (ELA)	12
10. O que pode levar o paciente com ELA ao Pronto Socorro?	13
11. Ventilação não invasiva X Ventilação mecânica invasiva	14
12. VNI: CPAP X BINÍVEL	15
13. Como proceder com VNI na Sala de emergência?	16
14. Escolhendo a interface	17
15. Cuidados com a oxigenação	19
16. Complicações da ventilação não invasiva	20
17. Intubação orotraqueal e Ventilação invasiva	21
18. Desmame da ventilação mecânica invasiva	22
19. Traqueostomia	23
20. Higiene brônquica	24
21. Outras alterações presentes nos pacientes com ELA	27
22. Informações aos familiares do que levar para o Pronto Socorro	31
23. Tomada de decisões	32
24. Binível: como conseguir um?	33
25. Orientação de alta hospitalar	34
26. Sites úteis e Associações	35

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO – UNIFESP

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

A Unifesp em parceria com a ABRELA (Associação Brasileira de Esclerose Amiotrófica) realiza atendimentos nas dependências Ambulatório de Neuromuscular do Hospital São Paulo/Escola Paulista de Medicina/UNIFESP.

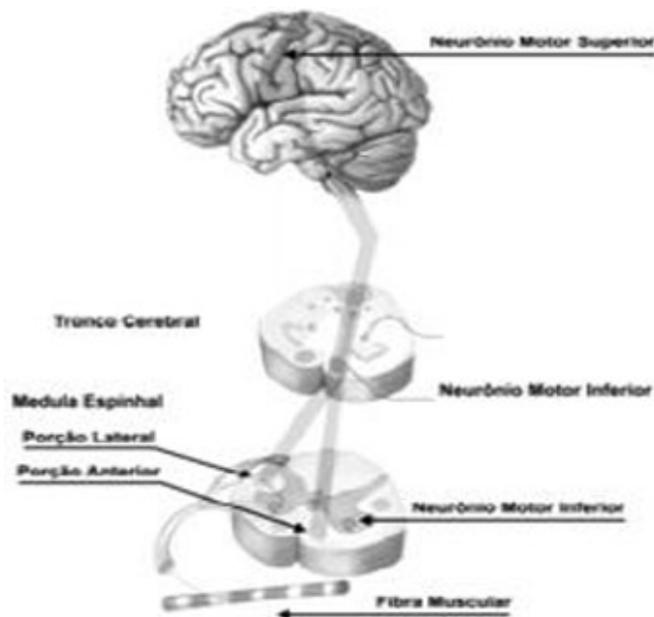
A ABRELA é uma entidade sem fins lucrativos, tendo como objetivo principal a conscientização da sociedade da importância e emergência da doença no Brasil.

Este manual foi elaborado em 2010 por alunas do curso de Especialização de Intervenções Fisioterapêutica nas Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, com o intuito de abordar orientações e informações sobre os cuidados emergenciais para profissionais da área da saúde que assistem pacientes com ELA.



INTRODUÇÃO: O QUE É ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)?

É uma doença neurodegenerativa progressiva do SNC, associada à degeneração e perda de neurônios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal.



Fonte:

<http://www.abrela.org.br/>

Apesar da doença não ter efeito direto nos pulmões, apresenta consequências devastadoras na mecânica ventilatória, pois afeta os músculos respiratórios, faringe e laringe.

Inicialmente os pacientes podem vir a fazer o uso da ventilação não-invasiva (VNI), por meio de aparelhos denominados binível (pressão positiva nas vias aéreas). Sua aplicação possui diversos objetivos, dentre eles: a melhora na qualidade do sono e na qualidade de vida, a redução do desconforto respiratório e do trabalho ventilatório, a maximização das trocas gasosas e, por fim, o aumento da sobrevida.

O QUE PODE LEVAR O PACIENTE COM ELA AO PRONTO SOCORRO?

As situações mais comuns nas quais os pacientes com ELA são levados a um Serviço de Emergência e Urgência são:

- Parada cardiorrespiratória (PCR):

Independente de qual a causa da PCR, a equipe profissional deve ser o Protocolo do Hospital e administrar o Suporte de Vida Avançado (ACLS).

- Obstrução de vias aéreas por corpo estranho (OVACE):

A OVACE geralmente é causada por broncoaspiração de alimentos. E as condutas profissionais também devem seguir o Protocolo do Hospital na aplicação do Suporte de vida básico e Suporte de Vida avançado.

Se após a remoção do corpo estranho o paciente não estiver inconsciente o uso de ventilação mecânica não invasiva deve ser adotado e seguido conforme as orientações do tópico “Como proceder com VNI na Sala de emergência?”

- Insuficiência respiratória e Infecções pulmonares (broncopneumonia e pneumonia):

A insuficiência respiratória pode ser causada por infecções pulmonares ou evolução da própria doença.

As pneumonias que podem levar os pacientes de ELA podem ser broncoaspirativas (alimentos ou saliva) ou por hipoventilação e conseqüente acúmulo de secreção e infecção do mesmo.

Nestas situações o uso de ventilação não invasiva (VNI) é de extrema importância e as condutas serão mais amplamente abordadas nos demais tópicos.

- Outras infecções, geralmente de úlceras por pressão:

As úlceras por pressão são causadas geralmente por imobilismo ou por maus cuidados com a VNI.

As úlceras de imobilismo serão abordadas no tópico “Outras alterações presentes nos pacientes com ELA”.

As úlceras de face causadas pela VNI serão abordadas no tópico “Complicações da ventilação não invasiva”.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA X VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA

A Ventilação mecânica invasiva (VMI) deve ser instituída indiscutivelmente nos casos de parada cardiorrespiratória e inconsciência.

Entretanto, grande parte dos pacientes com ELA que chegam ao Pronto Socorro em insuficiência respiratória. Sabe-se que pela fisiopatologia da doença, o acometimento respiratório é inicialmente mecânico, ou seja, a musculatura respiratória fraca impossibilita uma boa excursão respiratória e conseqüentemente leva a hipoventilação pulmonar, que é seguida de acúmulo de secreção e infecção da mesma.

Nestes casos orientamos que seja instituída imediatamente a ventilação mecânica não invasiva (VNI), para que seja maximizada a função dos músculos respiratórios (diafragma e intercostais), possibilitando uma melhor expansão pulmonar, oxigenação e perfusão.

Portanto, a insuficiência respiratória do paciente com ELA é inicialmente mecânica e na maioria dos casos pode ser corrigida com instalação de suporte mecânico ventilatório não invasivo.

Os parâmetros e especificidades do uso da VNI em ELA serão descritos a seguir.

CPAP X BINÍVEL

O CPAP, pressão positiva nas vias aéreas é muito utilizado em diversas doenças, no entanto, na ELA o recurso mais indicado é o Binível.

O paciente com ELA possui fraqueza da musculatura respiratória, principalmente, diafragma. Necessitando, portanto de auxílio inspiratório, que é ofertado por meio do Ipap na VNI.

Na presença de um único valor de pressão como acontece no CPAP o paciente é obrigado a fazer força expiratória para vencer a pressão. Devido a fraqueza existente o paciente pode entrar facilmente em fadiga muscular.

Desta forma, orienta-se a instalação de suporte não invasivo binível para que na expiração o paciente mantenha os alvéolos abertos sem necessidade de esforço expiratório.

Os parâmetros utilizados na VNI binível serão descritos a seguir.

COMO PROCEDER COM A VNI NA SALA DE EMERGÊNCIA?

Paciente no hospital, em emergência com hipoxemia ($SpO_2 < 92\%$), desconforto respiratório e hipersecreção.

Conduta:

- Instalar VNI
- Aumentar IPAP
- Aspirar e realizar manobras de higiene brônquica

Obs: Se a SpO_2 continuar baixa pode-se aumentar EPAP em pequenos níveis para melhorar a hipoxemia. Cuidado em verificar se o paciente não inicia desconforto. Em último caso ofertar O_2 em pequenas litragens.

No Brasil os aparelhos de ventilação geralmente são à pressão, alguns aparelhos possuem o modo AVAPS (*Average volume assured pressure support*).

No modo espontâneo (ST) AVAPS, devemos ajustar os seguintes parâmetros:

- Ipap mínimo
- Ipap máximo
- VC desejado (~10ml/kg de peso)
- Epap



Fonte: <http://avaps.respironics.com/features>

Após o período de internação, durante a programação de alta hospitalar é importante verificar a possibilidade de diminuir os parâmetros e o tempo de uso ajustando a necessidade atual do paciente.

ESCOLHENDO A INTERFACE

A escolha da interface depende de aspectos como: disponibilidade do material e adaptação do paciente.

Se o paciente já possui uma máscara, dê preferência a utilizá-la, pois ele já está adaptado à mesma.

Máscara facial:

- Impede vazamentos pela boca
- Não permite fala e deglutição
- Maior risco de broncoaspiração
- Maior risco de aerofagia e claustrofobia
- É geralmente a máscara que o paciente com ELA possui em casa



Fonte: Dados do autor

Máscara nasal:

- Permite fala e deglutição
- Menor risco de broncoaspiração
- Facilita expectoração
- Menos aerofagia
- Vazamento pela boca
- Adaptação mais difícil em paciente dispnéicos



Fonte: Dados do autor

Máscara facial total (Full face)

- Evita lesões de contato na pele
- Menor vazamento ao redor dos olhos/boca
- Pressão mais uniformemente distribuída
- Menor risco de dores no nariz
- Mais confortável
- Não permite a fala
- Risco maior de sensação de claustrofobia
- Ressecamento oronasal
- Maior custo



Fonte: Dados do autor

Prongas nasal:

- Muito utilizada para ofertar CPAP de maneira menos invasiva
- Mais utilizada em crianças e neonatos
- Material leve e flexível
- Cuidado com lesões nasais
- Maior escape de ar



Fonte: Dados do autor

Peça bucal

- Muito utilizada em pacientes com distrofia e ELA (em estágios iniciais) para ventilar a volume
- Importante o treino com a peça bucal que começa com o ressuscitador manual (ambú) e ensinar o paciente com o clipe nasal para não puxar o ar pelo nariz.



Fonte: Dados do autor

O pronga nasal e a peça bucal dificilmente são utilizados em situação de emergência devido ao grande escape de ar.

CUIDADOS COM A OXIGENAÇÃO

A hipoxemia do paciente neuromuscular é secundária à hipercapnia, a suplementação de oxigênio faz com que o controle respiratório cerebral não seja estimulado, pois há normalização dos níveis de O₂. Porém, a hipercapnia torna-se mais grave.

O paciente pode torna-se comatoso (narcose pelo CO₂) e, sequencialmente há parada respiratória.

Nos episódios de falência respiratória, o paciente chega as unidades de emergência no qual alguns profissionais de saúde, desconhecendo o conceito de falência ventilatória tendem a tratar os sintomas com administração de oxigênio, broncodilatadores e frequentemente sedativos. Isto leva a uma exacerbação da hipoventilação e falência súbita com conseqüente necessidade de intubação (raramente necessária para estes pacientes) ou óbito. Nestes casos deve-se lembrar que o importante é VENTILAR e não oxigenar o paciente (Segundo a *World Federation of Neurology*, 1998).

A suplementação de oxigênio deve ser evitada ou minimizada a uso temporário com a menor dose possível (*Nível de evidência A*), sendo utilizado na presença de hipoxemias severas associado à VNI ou em situações nas quais a intubação orotraqueal e o tratamento intensivo tornam-se necessários.

Alguns pacientes de ELA também podem apresentam doença pulmonar associada (doença pulmonar obstrutiva crônica, asma e enfisema) necessitando também de aporte de oxigênio.

É importante manter os mesmos cuidados com o uso de O₂.

COMPLICAÇÕES DA VNI

- **Necrose de pele da face** (a partir do quarto ou quinto dia)
 - motivo: ajuste inadequado, condições locais (pele do idoso, má higiene)
 - tratamento: hidrocolóide, ajuste correto da máscara sem apertá-la de forma intensa contra a face.

Fonte: Dados do autor



- **Distensão gástrica**
 - motivo: grandes pressões, respiração com boca aberta
 - tratamento: sonda nasogástrica aberta (verificar com equipe médica e enfermagem)
- **Irritação ocular**
 - motivo: vazamento de ar, máscara total face
 - tratamento: adaptar corretamente a máscara sem deixar escapes e colírios

A obstrução nasal é uma queixa bastante comum entre pacientes sob suporte pressórico não invasivo com máscara nasal, pode ser melhorada com a umidificação do ar fornecido pelo aparelho e uso de corticosteróides nasais.



Fonte: <http://www.saudeesono.com.br/>

A prevenção de úlceras que pode ser feita pelo uso de protetor nasal, massagem da região do nariz com hidrocolóide, troca das interfaces (ventilação noturna e diurna, caso seja possível).

Deve-se lavar a máscara com sabonete líquido neutro toda vez que for colocá-la.

INTUBAÇÃO OROTRAQUEAL E VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA

A Intubação orotraqueal (IOT) será indicada quando:

- Rebaixamento do nível de consciência
- Parada cardiorrespiratória
- Hipoxemia grave com má perfusão periférica, mesmo com a maximização da VNI.
- Paciente com confusão, agitação, cefaléia grave (sinais de retenção de CO₂)
- Paciente com sinais de insuficiência respiratória grave (uso de musculatura acessória, retração supra-esternal e intercostal, batimento da asa do nariz, ortopnéia) que não cessam com a maximização da VNI.

A IOT deve ser realizada como de costume de acordo com o Protocolo do Hospital e a oxigenação é a mesma utilizada em todos os tipos de pacientes.



Fonte: www.sistemanervoso.com

Os parâmetros de instalação da VMI são os mesmos utilizados nos pacientes neurológicos para garantir uma ventilação, oxigenação e perfusão adequados. Em um primeiro momento o aporte de oxigênio pode estar maximizado (100%), no entanto, orienta-se sempre que possível diminuir este aporte para valores ambiente (21%) para possibilitar o melhor desmame da VMI.

Os cuidados com sedação devem ser verificados pela equipe médica.

DESMAME DA VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA

Não há protocolos específicos na literatura para desmame de pacientes de ELA da VMI.

De forma geral, no desmame, deve-se observar:

- Sinais de melhora na força muscular, volumes.
- Sinais de fadiga (agitação, frequência respiratória, uso de musculatura acessória, frequência cardíaca, volume corrente, sudorese, SpO₂ e/ou retenção da PaCO₂ ou hipoventilação).

Os modos de desmame mais utilizados são:

- SIMV
- Pressão suporte
- Tubo T (o mais utilizado)

Teste do tubo T com nebulização:

Os pacientes de doenças neuromusculares podem não passar no teste de tubo T devido à fraqueza muscular, entretanto, esta não é uma contra-indicação absoluta de extubação.

A decisão deve ser realizada em conjunto pelas equipes médica, fisioterapêutica e da enfermagem. E orienta-se que imediatamente após a extubação seja instalada VNI por pelo menos 24horas.

TRAQUEOSTOMIA

A traqueostomia pode ser utilizada para ventilação e para a eliminação das secreções das vias aéreas, sempre que a musculatura bulbar (de face e garganta) dispõe de força suficiente para o paciente falar clara e inteligível e para a deglutição dos alimentos, sem grande perigo de aspiração dos mesmos para a luz das vias aéreas.

A traqueostomia é indicada na disfunção bulbar grave, quando a tosse é ineficaz (Pico de fluxo de tosse < 160 l/min), incapacidade de recrutar volume pulmonar e aspiração recorrente de saliva com queda da SpO₂.

O *cuff* que cerca o tubo de traqueostomia geralmente permanece insuflado, por conseguinte, o paciente não consegue falar. Portanto no paciente ainda capaz de falar, é importante solicitar a avaliação fonoaudiológica.

Caso o paciente não apresente disfagia importante pode-se esvaziar o *cuff* e aumentar o volume de ar fornecido pelo ventilador, permitindo desta forma o vazamento de quantidade suficiente de ar através das cordas vocais para que o paciente possa falar. A fala se produz, neste caso, durante a fase inspiratória (de insuflação) do ciclo ventilatório.

A cânula permanente da traqueostomia exige limpeza regular com a aspiração.



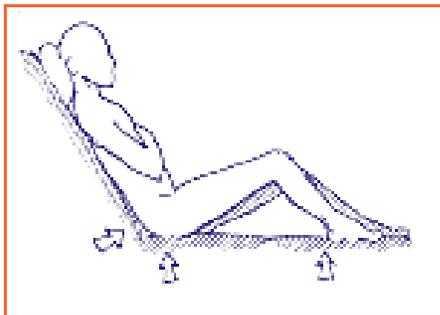
Fonte: www.fisio-alternativa.blogspot.com/2009

HIGIENE BRÔNQUICA

Nas vias aéreas de pacientes com exaustão e fraqueza muscular respiratória que não estão respirando espontaneamente, a aspiração traqueobrônquica é necessária para suplementar seus esforços e promover a limpeza das secreções presentes.

Na presença de hipersecreção e queda de SpO_2 : necessidade de realização de manobras de higiene brônquica (*air stacking*, aspiração e aumento de parâmetros para manter $SpO_2 \geq 94\%$).

As posições ideais para aspiração são a *fowler* ou *semi-fowler* com posicionamento em 45° , cabeceira elevada, sentada. Sempre que possível, os indivíduos com presença do reflexo da deglutição, e que possam ser colocados numa dessas posições, terão melhores resultados após o procedimento, como melhor expansão torácica e menor chance de broncoaspiração.



Fonte:

<http://dir.indiamart.com/impcat/semi-fowler-beds.html>

Auxílio a tosse:

O auxílio à tosse é indicado quando o paciente não atinge o fluxo mínimo de tosse: 160 l/min. ou 2,7 l/seg.

Existem dois tipos de auxílio: o auxílio manual que pode ser feito através do *air-stacking* ou da prensa abdominal ou o auxílio mecânico que é feito através do *cough assist*.

Auxilio manual a tosse:

- Air stacking:

Em português significando empilhamento de ar, são insuflações que são adicionadas aos pulmões de forma a expandi-los até sua capacidade máxima. O paciente inspira profundamente e consecutivamente novos volumes de ar são disponibilizados através das interfaces. Estes volumes são mantidos no pulmão através do fechamento da glote até a expansão pulmonar e da caixa torácica se completarem e a retenção pela glote não mais puder ocorrer.

Aparelhos como ressuscitador manual (ambú®) é o mais indicado para fornecimento de ar para o exercício.



Fonte: Dados do autor

- Prensa abdominal:

Após uma máxima insuflação do paciente, o terapeuta, com as mãos sob as costelas deste, realiza um movimento de pressão brusca abdominal. Este movimento precisa ser coordenado com o início da expiração (pode-se contar 1, 2, 3 para a coordenação).

Este tipo de auxílio deve ser feito somente após 1 a 2 horas da refeição. A pressão abdominal pode ser feita concomitantemente com o *air-stacking* para aumentar a sua efetividade.



Fonte: Dados do autor

Auxílio mecânico a tosse:

Cough assist (Respironics®):

O auxílio mecânico à tosse envolve aparelhagem que promove uma insuflação profunda (cerca de 30 a 50 cm de água) seguida de uma exsuflação com uma pressão negativa da mesma monta.

O Cough Assist (Emerson In-exsufflator) é um dos aparelhos que deve acompanhar pacientes em ventilação não invasiva. O uso deste aparelho permite que pacientes com quadros gripais e secreções não tenham pneumonia, falência

respiratória e, portanto, evita hospitalizações. Ele também é usado para a extubação de pacientes neuromusculares em pós operatório e, finalmente, evita a necessidade de intubação para aspiração dos pacientes com falência ventilatória devido a quadros gripais.



Fonte: www.tracheostomy.com/.../cough_machine.jpg

ALTERAÇÕES QUE PODEM APARECER EM PACIENTES COM ELA

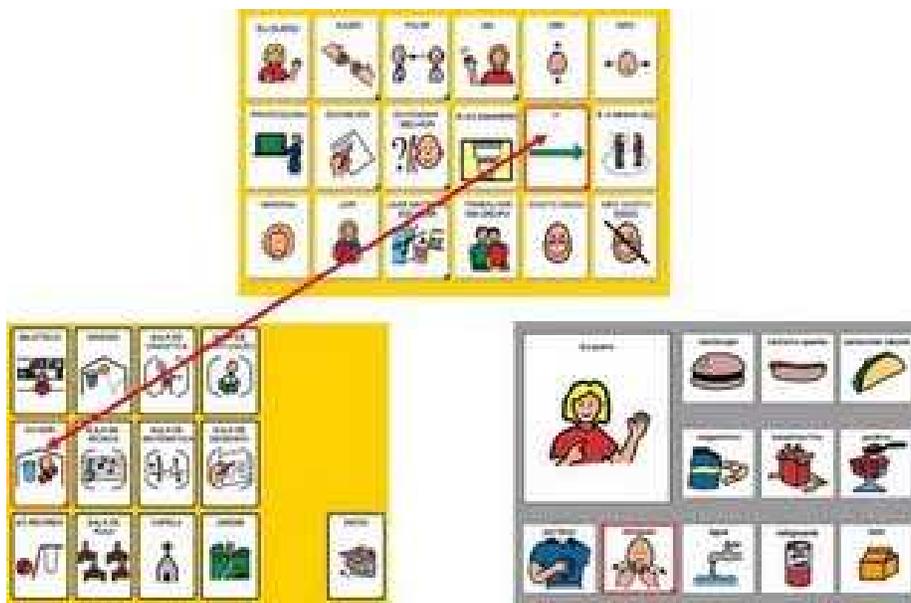
Disartria

A fala é afetada pela fraqueza, lentidão e algumas vezes paralisia dos músculos dos lábios, língua, mandíbula, palato mole e laringe. Mudanças na respiração pode também resultar em mudanças na voz. Nos casos severos, anartria com incompreensão da fala. Na forma de início bulbar a disartria ocorre precocemente e, em poucos meses, o paciente torna-se anártrico.

Profissionais da área da saúde assim como cuidadores devem ensinar o paciente a fazer gestos ou sinais como movimento dos olhos ou cabeça para sim e não, fazer perguntas diretas em que a resposta seja somente sim ou não, não interromper o paciente quando o mesmo está terminando a frase.

Importante também é o paciente não beber e nem comer quando está se comunicando para evitar broncoaspiração.

Em muitos casos é utilizada a comunicação alternativa que envolve símbolos gráficos, gravuras, fotografias, pranchas.



Fonte: <http://especialid.blogspot.com>

Disfagia

O paciente com ELA no decorrer da doença apresenta dificuldades na mastigação e deglutição dos alimentos, causados por fraqueza da musculatura bulbar. Os profissionais da saúde devem ficar atentos aos seguintes sinais:

- Tossir durante a alimentação;
- Reter alimentos na boca;
- Necessidade de realizar várias mastigações para engolir a comida;
- Saída de alimentos pelo nariz;
- Engasgos;
- Falta de ar depois se alimentar

É importante que a equipe médica solicite a avaliação e acompanhamento do fonoaudiólogo.

Muitas vezes, é necessário, durante a internação hospitalar o paciente permanecer com sonda nasoenteral, para evitar os riscos de broncoaspiração e pneumonia.

Nos casos mais avançados o paciente pode ter a indicação para uma gastrostomia via endoscópica (GEP). A decisão é realizada pela equipe médica com apoio das equipes de fonoaudiologia, fisioterapia respiratória e nutrição.

É indicada para pacientes que apresentam perda progressiva de peso (>10%), alimentação demorada e com fadiga excessiva, tosse durante a alimentação e dificuldade para deglutir medicamentos.

No entanto, o risco do procedimento aumenta com o declínio da função respiratória (maior risco CVF <50%).

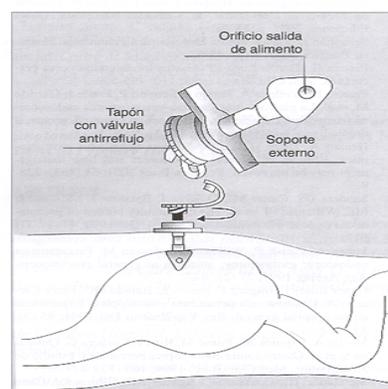


Figura 5
Kit de botón (tomado de Manual de Nutrición Enteral a Domicilio editado por Novartis) (con permiso).

Fonte: www.nutritioncare.org

Sialorréia

Em torno de 50% dos pacientes com ELA vão apresentar distúrbios importantes do controle da saliva. A acumulação de saliva e muco espesso pode perturbar o sono e aumentar o risco de asfixia, além disso, estas queixas colaboram para o estigma social da doença, com a dificuldade de integração social, acentuando os quadros de depressão e de dificuldade de reabilitação.

Entre as opções de tratamento estão à utilização de drogas com efeitos anticolinérgicos, drogas anti-parkinsonianas, tratamento cirúrgico dos ductos ou glândulas salivares, radioterapia nas glândulas salivares e, mais recentemente, a aplicação de toxina botulínica tipo A (Botox®) nas glândulas salivares.

Os profissionais da área da saúde e cuidadores precisam ficar atentos aos sinais de muita sialorréia acompanhada de disfagia, pois o paciente pode estar

broncoaspirando. Os mesmos podem ajudar a retirar a sialorréia em excesso da boca do paciente com gaze enrolada em palito (“bonequinha”) que podem confeccionados pelo próprio cuidador.



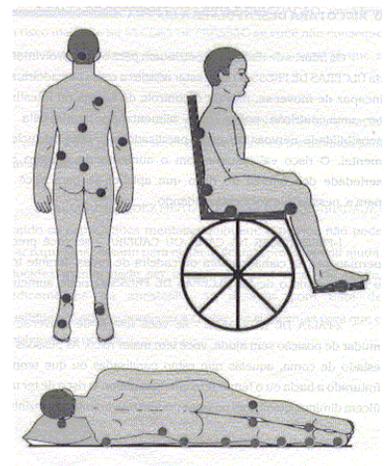
Fonte: Dados do autor

Úlceras por pressão

As úlceras de decúbito, também conhecidas por úlceras de pressão, consistem em úlceras que se desenvolvem na pele de doentes que estão acamados, inconscientes ou imobilizados por períodos prolongados de tempo.

A frequente mudança de posições no paciente acamado objetiva melhorar a perfusão dos tecidos, a ventilação e remoção de secreções. Altere a posição do doente a cada duas horas se não houver contra-indicações relacionadas com as condições gerais do mesmo.

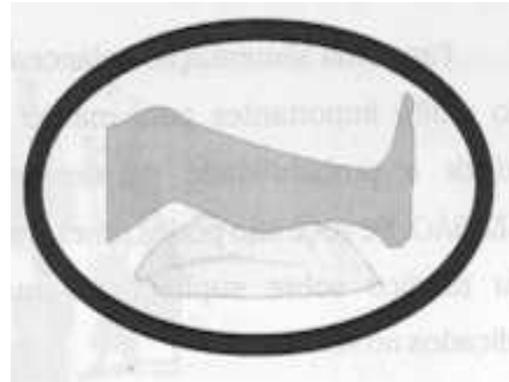
Recorra ao uso de almofadas e/ou coxins para manter as proeminências ósseas (calcanhares, joelhos longe de contacto direto um com o outro ou com a superfície da cama,



Fonte:

a pele deverá ser limpa no momento que se sujar ou em intervalos de rotina.

Quando a posição lateral é usada no leito, evite posicionar diretamente sobre o grande trocânter do fêmur. Dê preferência para o posicionamento em decúbito lateral com inclinação de 30°.



Fonte: <http://saudereabilitacao.blogspot.com/2009/08/escaras-de-decubito.html&usq>

INFORMAÇÕES AOS FAMILIARES DO QUE LEVAR PARA O HOSPITAL

É de extrema importância orientar a família dos itens que o paciente utiliza em domicílio e que devem ser levados ao Pronto Socorro:

- Aparelho de VNI do paciente
- Máscara(s) de VNI
- Cabresto
- *No break* (bateria portátil)
- Colar cervical (se o paciente fizer uso do mesmo).

TOMADA DE DECISÃO

A ELA é uma doença degenerativa, progressiva e sem cura, porém não sem tratamento.

O uso de medicamentos, a fisioterapia, os cuidados respiratórios, fonatórios, nutricionais entre outros permitem aos pacientes a manutenção da vida, infelizmente, limitada fisicamente.

No momento de uma internação não eletiva a família e o paciente podem se deparar com situações novas nas quais muitas vezes não haviam se quer imaginado.

A tomada de decisão quanto a realização de procedimentos como a intubação orotraqueal e uso de ventilação mecânica invasiva e a ressuscitação cardíaca devem ser abordados pela equipe.

O paciente, que mantém seu quadro cognitivo inalterado, deve sempre que possível ser consultados de suas vontades.

Os cuidados paliativos devem ser abordados e explicados e uma equipe, de preferência treinada, com médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, assistentes sociais e representantes religiosos deve assessorar o pacientes, os familiares cuidadores e os profissionais que atendem esta doença.

BINÍVEL: COMO CONSEGUIR UM?

No Brasil, a ABRELA (Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica), atua há 10 anos, juntamente com outras associações, obtiveram muitas conquistas ao longo desses anos para os pacientes com ELA. Uma delas é o suporte ventilatório Binível, pelas Secretarias Estaduais de Saúde, mediante a Portaria nº 1370 03/03/2008.

No estado de São Paulo, o suporte ventilatório Binível é adquirido no Instituto do Sono, mediante requerimento médico. Os portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica têm direito ao Binível, sem custo algum, o qual pode ser obtido através do Instituto do Sono em São Paulo na Rua Marselhesa, 524 – Vila Clementino - fone: (011) 5908-733
Site: <http://www.sono.org.br>

ORIENTAÇÃO DE ALTA HOSPITALAR

A alta hospitalar é caracterizada por um momento de transição do cuidado de uma equipe profissional para a família e/ou cuidadores. Entretanto, na maioria dos casos, esta família encontra-se despreparada e aflita com o cuidado com as situações novas, como por exemplo, a presença de uma sonda nasoenteral ou uma traqueostomia.

Caso o paciente tenha acompanhamento fisioterapêutico, é interessante que o fisioterapeuta hospitalar envie um relatório contendo informações da internação bem como os ajustes realizados nos parâmetros ventilatórios.

As orientações de alta devem ser realizadas pela equipe multiprofissional formada por médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, fonoaudiólogos, assistentes sociais e psicólogos.

Sempre que possível as informações devem ser entregues por escrito.

No caso de orientações de cuidados como banho, transferência e aspiração, as mesmas devem ser treinadas pelo(s) familiar(es) cuidador(es) com auxílio do profissional responsável.

Orienta-se treinar os cuidados várias vezes em dias diferentes.

Se o paciente necessitar de tratamento especializado deve sair do Hospital com o encaminhamento para este tratamento.

A programação da orientação de alta começa na admissão do paciente!

Paciente e cuidador orientados refletem melhores cuidados domiciliares e menos internações!

SITEIS ÚTEIS E ASSOCIAÇÕES

Associação brasileira de esclerose lateral amiotrófica:

<http://www.abrela.org.br/>

<http://www.tudosobreela.com.br/home/index.asp>

Associação regional esclerose lateral amiotrófica do Rio Grande do Sul:

<http://www.arela-rs.org.br/>

Associação brasileira de distrofia muscular:

http://abdim.org.br/dg_emergencia.php

Associação canadense de esclerose lateral amiotrófica:

<http://www.als.ca>

Centro europeu de doenças neuromusculares:

<http://www.enmc.org/>

Consenso conferência Francesa:

www.splf.fr/s/IMG/pdf/lateral_sclerosis_guidelines.pdf

Federação espanhola de enfermidades neuromusculares:

<http://www.asem-esp.org/>

Manual de cuidados para pessoas com esclerose lateral amiotrófica da Associação espanhola de esclerose lateral amiotrófica (Adela):

www.adelaweb.com/publicaciones/manuales/ManualdeELA.PDF

Manual sobre ventilação mecânica da Associação portuguesa de doentes neuromusculares:

http://www.apn.pt/index.php?option=com_content&view=article&id=62%3Aventilacao-mecanica-em-casa&catid=19%3Amanuais-editados-pela-apn&Itemid=99&showall=1

5. DISCUSSÃO

Não foi encontrado na literatura um trabalho que abordasse todos os principais cuidados emergências em ELA para profissionais da área da saúde presentes em nosso manual. A associação portuguesa de doentes neuromusculares disponibiliza em seu site um manual sobre ventilação mecânica onde explicam o que é um ventilador e como é utilizado, mas somente na residência do paciente não relatando, portanto o uso da ventilação mecânica nos postos de saúde e hospitais e nem parâmetros utilizados no doente neuromuscular.

A sociedade canadense de ELA (*ALS*) criou um *guideline* para pessoas que convivem com ELA, o mesmo contém a explicações sobre a doença, onde encontrar ajuda, sinais e sintomas, mobilidade e independência, entre outros itens voltados para o paciente e cuidadores não retratando, portanto as condutas a serem tomadas pelos profissionais da área da saúde em casos de emergência.

Nos episódios de falência respiratória é comum o paciente chegar aos departamentos de emergências onde profissionais da área de saúde, desconhecendo o conceito de falência ventilatória tendem a tratar os sintomas com a administração de oxigênio. Isto leva a uma exacerbação da hipoventilação e falência súbita com conseqüente necessidade de intubação (raramente necessária para estes pacientes) ou óbito. Nestes casos deve-se lembrar que o importante é ventilar e não oxigenar o paciente.

Na proposta de orientações apresentada para profissionais da área da saúde foram abordados os cuidados com a oxigenação do paciente, assim como, parâmetros utilizados na ventilação não invasiva, como proceder com a VNI na emergência, o que pode levar um paciente com ELA ao pronto-socorro, entre outros aspectos relevantes.

A conferência francesa criou um *guideline* para cuidados com os pacientes com ELA onde eles relatam a assistência ventilatória (VNI) em domicílio e falência respiratória, não explicando, portanto quais parâmetros utilizados na VNI nestes pacientes e nem quando se torna necessário o uso da ventilação diurna.

O guideline feito pelo governo de Madrid na Espanha possui bastantes informações sobre o paciente com ELA e explicações sobre VNI, falência respiratória, alimentação, comunicação, traqueostomia, porém não relata sobre a ventilação invasiva, os tipos de interface, auxílio a tosse, o desmame, entre outros, cuidados a serem tomados nas condições emergenciais.

Nesta proposta descrevemos também o auxílio manual e mecânico a tosse através do *air-stacking*, prensa abdominal ou *cough assist* feitos por profissionais da área da saúde quando o paciente não atinge o fluxo mínimo de tosse: 160 l/min ou 2,7 l/seg o que não foi possível ser encontrado detalhadamente nos manuais pesquisados.

A grande maioria dos trabalhos encontrados aborda algumas alterações que podem ser observadas no paciente com ELA como: alteração do sono, úlceras e lesões de pele, sialorréia, disartria e disfagia, mas não enfatiza os sinais indicadores de tais situações e os procedimentos a serem tomados pelos profissionais da área da saúde quando seus pacientes com ELA apresentam tais sintomas.

Em boa parte dos trabalhos pesquisados é citado o uso da gastrostomia endoscopia percutânea (PEG), mas não é comumente enfatizado quando torna-se necessário o uso e o que pode substituir a PEG no caso dos pacientes que não aceitam esta via de alimentação.

Neste conteúdo abordamos também quando está indicado a utilização da intubação orotraqueal (IOT) em casos de emergência, assim como, a atuação da fisioterapia em pacientes com intubação orotraqueal, o que só foi encontrado no TCC e na monografia.

Em nossa proposta descrevemos o desmame da VMI, os sinais indicadores que norteiam os profissionais da área da saúde e os modos de desmame mais utilizados em pacientes com doença neuromuscular o que não foi observado em nenhum dos trabalhos estudados.

Sugere-se um próximo trabalho para poder ser analisado a aplicabilidade deste conteúdo de orientações por profissionais especialistas em doenças neuromusculares

para verificar se o mesmo realmente atinge a necessidade de assistência dos profissionais de saúde aos pacientes com ELA nas situações de emergência e urgência.

6. CONCLUSÃO

Acredita-se que o conteúdo desta proposta será de grande importância para os profissionais da área da saúde que trabalham em urgência de postos de saúde e hospitais, ajudando-os a entender melhor seus pacientes com ELA, assim como, nortear a conduta adequada para os mesmos.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pozza AM, Delamura MK, Ramirez C, Valério NI, Marino LHC, Lamari NM. Conduta Fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica. São Paulo Medical Journal 2006; 124(6):350-4.
2. Piemonte M E. Manual de Exercícios Domiciliares para Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Vol. 2. Manole, 2001.
3. Le Forestier N. Diagnostics différentiels de la sclerose latérale amyotrophique. [The differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis]. Rev Med Liege. 2004; 59(Suppl 1):25-31.
4. Wicklund MP. Amyotrophic lateral sclerosis: possible role of environmental influences. Neurol. Clin. 2005; 23(2):461-84.
5. Hosler BA, Brow RH. Cooperzinc superoxide dismutase mutations and free radical damage in amyotrophic lateral sclerosis. In: Serratrici GT, Munsat TL. Advances in neurology. Philadelphia. Raven Puleiches. 1995. Vol. 68:41-6.
6. Boille S, Velde CV, Cleveland DW. ALS: a disease of motoneurons and their nonneuronal neighbors. Neuron. 2006; 52: 39-59.
7. Burst. JCM. A prática da neurociência: das sinapses aos sintomas. 1ªed. Rio de Janeiro: reichmann & Afonso; 2000.
8. Kelly BJ, Luce JM. The diagnosis and management of the neuromuscular diseases causing respiratory failure. Chest 1991; 99:1485-94.
9. Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F, Lo Coco A. Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS- Predictors of tolerance and survival. Neurology. 2006;67:761-5.
10. Orsini M, Freitas MRG, Mello MP, Antonioli RS, Reis JPB, Nascimento OJM, et al. Reabilitação física na esclerose lateral amiotrófica. Ver neurocienc. 2009; 17 (1): 30-6.
11. Bryson HM, Fulton B, Benfield P; Riluzole. A review of its pharmacodynamic and pharmacokinetic properties and therapeutic potential in amyotrophic lateral sclerosis. Drugs. 1996;52(4): 549-63.
12. Chieia MAT, Pereira RDB, Oliveira ASB, Quadros AAJ, Fernandes E. Livroto Informativo do XVI Simpósio Internacional de ELA/DNM, São Paulo: Gráfica RJR, 2007.

13. Dalbello HV, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther.* 1998; 78 (12): 1312-24.
14. Mitsumoto H, Bene MD. Improving the quality of life for people with ALS: The challenge ahead. *ALS and other motor neuron disorders.* 2001;329-36.
15. The ALS society of Canada, Toronto-Ontario. Available from: http://www.als.ca/als_manuals.aspx.
16. Martinez AM, Carvalho EV. Proposta do conteúdo a ser abordado em um manual sobre os cuidados respiratórios para pacientes com esclerose lateral amiotrófica e seus cuidadores [monografia]. São Paulo; 2005.
17. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve.* 2004; 29: 5-27.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). 2005. Nice, France
Disponível em: http://www.splf.org/s/IMG/pdf/lateral_sclerosis_guidelines.pdf.

Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Governo da Espanha. Disponível em: <http://www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/ELA.htm>.

Hill CN. Neuromuscular Disease in Respiratory and Critical Care Medicine. *Respir Care* 2006;51(9):1065–71.

Langer AL. Ventilação não invasiva nas doenças neuromusculares. Disponível em: <http://www.abdim.org.br/dg_emergencia.php#muscinsp>.

Manual de cuidados para personas afectadas de esclerose lateral amiotrófica. Asociación Espanola de esclerose lateral amiotrófica- ADELA. Disponível em: <http://www.adelaweb.com/publicaciones/manuales/ManualdeELA.PDF>.

Paschoal IA, Villalba WO, Pereira MC. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *J. Bras. Pneumol.* 2007.

Presto B et al. Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista neurociências.* 2008.

Silva CS, Zacharias S. Atuação da Fisioterapia em Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica nos serviços de urgência e emergência [Trabalho de Conclusão de Curso]. São Bernardo dos Campos- SP; 2008.

Ventilação mecânica em casa. Associação Portuguesa de doentes neuromusculares. APN. Disponível em: [http://apn.office.maxideia.com/images/upload/File/ManuaisSNRIPD/Ventilacao%20Mecanica\(corrigido\).pdf](http://apn.office.maxideia.com/images/upload/File/ManuaisSNRIPD/Ventilacao%20Mecanica(corrigido).pdf).

Xerez RD. Reabilitação na Esclerose lateral amiotrófica: Revisão da literatura. Acta Fisiatric 2008; 15(3): 182 – 188.

