

PAMELA SILVA COSTA

**PROPOSTA DE UM CONTEÚDO DE ORIENTAÇÕES
EMERGENCIAIS PARA PACIENTES COM ESCLEROSE
LATERAL AMIOTRÓFICA E SEUS CUIDADORES**

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

PAMELA SILVA COSTA

**PROPOSTA DE UM CONTEÚDO DE ORIENTAÇÕES
EMERGENCIAIS PARA PACIENTES COM ESCLEROSE
LATERAL AMIOTRÓFICA E SEUS CUIDADORES**

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

Costa, Pamela Silva.

Proposta de um conteúdo de orientações emergências para pacientes com esclerose lateral amiotrófica e cuidadores / Pamela Silva Costa – São Paulo 2010. IX 52f.

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

1. Esclerose lateral amiotrófica. 2. Aconselhamento diretivo. 3. Serviços médicos de emergência. 4. Cuidadores.

**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 primeiramente a Deus por estar sempre presente em minha vida, trilhando meu caminho.

Ao meu pai Raimundo Nonato Mota Costa (*in memória*), mesmo “ausente” sempre esteve ao meu lado nos momentos de alegre e tristes, dandome coragem para continuar esta longa caminhada.

À minha mãe Lea Maria da Silva Costa, um exemplo de mulher, guerreira, amiga, que sempre esteve ao meu lado em todos os momentos importantes de minha vida, fazendo do meu sonho o seu!

Ao meu irmão Ulisses Adônis Silva Costa, mesmo estando longe, sempre esteve presente em meu coração e em meus pensamentos.

Aos meus amigos e amigas pelos momentos de alegria, descontração, apoio e pela compreensão nos momentos de ausência.

AGRADECIMENTO

A querida orientadora Isabela Pessa Anequini que se mostrou muito dedicada e atenciosa durante todo o decorrer do trabalho, sempre pronta a nos ajudar sem exitar em momento algum, sendo uma excelente profissional, a qual respeitamos e admiramos cada dia mais!!!

A Francis Fávero, sempre muito carinhosa, presente, amiga, o meu muito obrigada pela atenção, ajuda e paciência para a realização deste trabalho.

Aos nossos colegas de especialização, em especial Letícia, Danieli, Fabiana e Elvyna, muito obrigada pelos momentos de alegria, descontração e por compartilharem suas experiências, levo vocês para sempre no meu coração.

RESUMO

Introdução - A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular, caracterizada pela degeneração e perda progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores da medula espinhal, tronco encefálico e córtex cerebral. O comprometimento motor e respiratório vai se agravando com o evoluir da doença. Geralmente a falência respiratória leva o paciente ao óbito, entretanto há escassez na literatura de manuais que abordem os cuidados que a família e os cuidadores devem ter nas situações de emergência.

Objetivo – Elaborar uma proposta de conteúdo de orientações emergenciais em ELA para pacientes e cuidadores.

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

Resultados – A maioria dos manuais encontrados abordou como tópicos os cuidados a serem tomados nas atividades de vida diária e complicações como: sialorréia, disfagia, disartria, alteração do sono, úlceras, lesões na pele, porém não enfatizavam orientações emergenciais. Portanto, a proposta deste trabalho é que as orientações emergências devem abordar os seguintes tópicos: diferença entre emergência e urgência, como identificar situações de emergência/urgência, como proceder em situações de parada cardíaca, obstrução respiratória, pneumonias e úlceras infectadas, além de informações sobre o que levar para o Serviço de Emergência, telefones e sites úteis e como proceder em caso de óbito domiciliar.

Conclusão – A proposta apresentada aborda aspectos importantes da doença que não são encontrados em outros manuais, portanto acredita-se que o

mesmo será muito útil para esclarecer dúvidas e auxiliar o paciente e cuidadores nas situações de emergência. Sugerimos a realização de novos estudos abordassem aplicabilidade deste manual com o intuito de avaliar sua efetividade e eficácia.

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

ABSTRACT

Introduction - Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neuromuscular disease characterized by progressive degeneration and loss of motor neurons in the upper and lower spinal cord, brain stem and cerebral cortex. The motor and respiratory involvement is getting worse with the progress of the disease. Respiratory failure usually leads patients to death, however there is a shortage of textbooks in the literature addressing the care that family and caregivers should take in emergency situations.

Objective – Develop proposed content for emergency information in ALS patients and caregivers.

Method - A retrospective review of the literature being considered only papers published in the last ten years. We searched studies, systematic review, guidelines and others.

Results - Most of the manuals found addressed topics such as the steps to be taken in the activities of daily living and complications in patients with ALS, such as drooling, dysphagia, dysarthria, sleep disturbances, ulcers, skin lesions, but not emphasized guidelines emergency. However, the purpose of this study is that the guidelines should address emergencies the following topics: the difference between emergency and urgency, to identify emergency / urgency, how to proceed in cases of cardiac arrest, airway obstruction, pneumonia and infected ulcers, and information about what to take to the Emergency Department, telephone numbers and useful websites and how to proceed in case of death at home.

Conclusion - The purpose covers important aspects of the disease that are not found in other guides, so it is believed that it will be very useful to clarify doubts

and help patients and caregivers in emergencies. We suggest carrying out further studies addressing the applicability of this manual in order to evaluate its effectiveness and efficiency.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, caregivers, directive counseling, emergency medical services.

SUMÁRIO

1. Introdução	10.
2. Objetivo	14.
3. Método	15.
3.1 Desenho do estudo	15.
3.2 Estratégia de busca utilizada	15.
4. Resultados	16.
4.1 Revisão bibliográfica	16.
4.2 Proposta de conteúdo de orientações	18.
5. Discussão	46.
6. Conclusão	50.
7. Referências Bibliográficas.....	51.

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), é uma doença neuromuscular caracterizada pela degeneração e perda progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores da medula espinhal, tronco encefálico e córtex cerebral⁽¹⁾.

A primeira descrição de ELA foi relatada na França por Charcot, em 1869. Esta patologia também é conhecida como Doença de Loug Gehrig, em homenagem a um famoso jogador de baseball dos EUA, falecido em 1941, com esta doença ⁽²⁾.

A incidência de ELA varia bastante por região estudada, tendo uma maior incidência em caucasianos da América e Europa. A incidência anual estimada é de 1 a 2 casos/100.000 habitantes e uma prevalência de 4 – 6 casos/100.000 habitantes. No Brasil, a incidência é de 1,5 casos/100.000 habitantes ⁽³⁾.

Embora a ELA possa aparecer desde a fase da adolescência até 80 anos, a incidência é maior na 6ª ou 7ª década de vida e o tempo médio de sobrevivência vai de 2 a 5 anos. Os homens são mais afetados que as mulheres, numa proporção de 1,5 - 2:1⁽⁴⁾.

Os brancos são mais afetados que os negros, instalando-se após os 40 anos de idade ⁽⁴⁾.

Existem três tipos de ELA, a esporádica (90%), familiar (9%) e um tipo mais raro, o da ilha de Guam, que representa 1% dos casos. Sabe-se que a etiologia da ELA permanece incerta ⁽⁴⁾.

Entretanto, estudos mostram que vinte por cento das famílias com ELA de herança dominante estão associadas a mutações na região q 21 do cromossomo 21, que contém o gene da Cu/Zn superóxido desmutase 1 (SOD1)⁽⁴⁾.

Existem algumas hipóteses etiológicas para ELA, como: excitotoxicidade com aumento do glutamato, fatores virais, fatores ambientais, stress oxidativo, mutação da enzima catalizadora superóxido – dismutase (SOD1), exposição a determinadas substâncias químicas como: chumbo, alumínio, mercúrio⁽⁵⁾.

Não há testes laboratoriais específicos para a ELA, sendo o diagnóstico essencialmente clínico. Os exames complementares, como a electromiografia, os testes de condução nervosa, a tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética nuclear, servem principalmente para excluir outros diagnósticos⁽⁵⁾.

As primeiras manifestações do paciente com ELA irão variar de acordo com o percentual de acometimento do neurônio motor superior e inferior e localização do local da lesão do SNC⁽⁶⁾.

As queixas mais aparentes em pacientes com ELA são fraqueza muscular, paresia, disartria, disfagia, distúrbios da marcha, atrofia, fasciculações, hiperreflexia, câimbras, sinal de Babinsk, paresia da musculatura da língua⁽⁷⁾.

Com a evolução da doença além do comprometimento motor, o paciente irá apresentar fraqueza da musculatura respiratória, levando à incapacidade de ventilação normal e ineficiência da musculatura inspiratória. Devido a fraqueza respiratória, os pacientes com ELA irão apresentar futuramente diminuição da capacidade vital forçada (CVF), sendo necessário utilização de uma assistência ventilatória não – invasiva. A utilização da ventilação mecânica não – invasiva (VNI) é necessária para a correção da insuficiência respiratória, melhorando assim, a qualidade de vida e prolongando a sobrevivência desses pacientes⁽⁸⁾.

A doença não tem tratamento específico, apenas sintomático. O fármaco mais usado é o riluzol que bloqueia a neurotransmissão glutamérgica no sistema nervoso central e parece atrasar a progressão da doença em

estágios precoces e prolongar a sobrevida dos doentes; outros fármacos usados são os antiespásticos (como o baclofeno), anti-histamínicos, antidepressivos e ansiolíticos. Quando a disfagia é grave deve ser considerada a realização de gastrostomia, como alternativa ou via suplementar à alimentação oral⁽⁹⁾.

A fisioterapia também um papel importante no tratamento destes doentes, sendo que os cuidados neuromotores e respiratórios devem ser realizada desde os estágios iniciais da doença, com o intuito de minimizar contraturas, quedas, acometimentos respiratórios, possibilitando uma maior independência e retardando a evolução da mesma. Vale ressaltar a importância de oferecer informações para pacientes e cuidadores sobre a doença através de recursos informativos contendo explicações sobre o que é a ELA, os direitos dos pacientes e orientações gerais. Essas orientações podem ser oferecidas através de palestra, manuais impressos, favorecendo intercâmbio de informações^(9,10).

A principal causa de morte é a insuficiência respiratória, e geralmente é precedida de infecção pulmonar⁽⁹⁾. E, frequentemente, estes pacientes necessitam procurar os Serviços de Emergência e Urgência para tratamento.

A emergência médica é caracterizada por quadro grave, clínico ou cirúrgico ou misto, de aparecimento ou agravamento súbito e imprevisto, causando risco de vida ou grande sofrimento ao paciente e necessitando de solução imediata, a fim de evitar mal irreversível ou morte⁽¹¹⁾.

A urgência, por sua vez, pode ser definida por quadro grave, clínico ou cirúrgico ou misto, de aparecimento ou agravamento rápido, mas não necessariamente imprevisto e súbito, podendo causar risco de vida ou grande sofrimento para o paciente, necessitando de tratamento em curto prazo, a fim de evitar mal irreversível ou morte⁽¹¹⁾.

Cabe aos profissionais de saúde, médicos, enfermeiros, fonoaudiólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, psicólogos, assistentes sociais e nutricionistas durante todo o processo de evolução da doença utilizar as melhores estratégias de tratamento de suporte clínico e de reabilitação, bem como promover orientações sobre a preservação da funcionalidade, qualidade de vida e cuidados emergências a destes pacientes⁽⁹⁾.

Alguns manuais foram elaborados a fim de auxiliar o paciente com ELA e cuidadores de como lidar diariamente com esta doença, a fim de facilitar o dia-dia dos mesmos.

O trabalho de Martinez e Carvalho (2005)⁽¹²⁾ abordou a elaboração de um manual para pacientes e cuidadores no qual foi enfatizado apenas os cuidados respiratórios, não foram encontrados manuais ou cartilhas em português que abordassem informações sobre os cuidados emergenciais.

A Associação Espanhola de ELA (ADELA) elaborou um manual com informativos sobre a doença, quais são os sinais e sintomas, diagnóstico e como conviver com a doença⁽¹³⁾. Diversos outros manuais foram elaborados com o mesmo formato⁽¹⁴⁾.

Entretanto, devido ao fato de que a maioria dos pacientes com ELA procurarem o serviço de emergência e urgência em falência respiratória, sendo essa a maior causa de óbitos, este estudo teve como objetivo elaborar um conteúdo de orientações emergenciais para pacientes com ELA e seus cuidadores.

2. OBJETIVO

Elaborar um conteúdo de orientações emergenciais para pacientes com ELA e seus cuidadores.

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, 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 1 *guideline*, 6 artigos científicos, 1 manual, 1 monografia de conclusão de especialização, 1 trabalho de conclusão de curso.

Quadros 1 e 2: Distribuição de informações sobre ELA encontrados na literatura.

	VNI	Aspiração	Cuidados com a pele	Deficiência de O2	Escape de ar	Constipação	Evacuação	Suporte para a cabeça
Adela Manual (2008)	X	X	X	-	-	X	X	-
Adela Guia (s/a)	X	X	X	-	-	X	X	-
Orsini et.al (2008)	X	-	-	-	-	-	-	-
Xerez et.al (2008)	X	-	-	-	-	-	-	-
Rocha e Miranda et.al (2008)	X	-	-	-	-	-	-	-
Rezende et.al (2008)	X	-	-	-	-	-	-	-
Pontes et.al (2008)	-	X	-	-	-	-	-	-
Silva et.al (2008)	-	-	-	-	-	-	-	-
Martinez e Carvalho (2005)	X	X	-	X	X	-	-	-

	OVACE	Manobra de Hemlich	Sialorréia	Alteração do sono	Disartria	Disfagia	Limpeza Pessoal	Incontinência Urinária/Fecal
Adela Manual (2008)	-	-	X	X	X	X	X	X
Adela Guia (s/a)	-	-	X	X	X	X	X	X
Orsini et.al (2008)	-	-	-	-	-	-	-	-
Xerez et.al (2008)	-	-	X	X	-	-	-	-
Rocha e Miranda et.al (2008)	-	-	-	-	-	-	-	-
Rezende et.al (2008)	-	-	-	X	X	X	-	-
Pontes et.al (2008)	-	-	-	-	X	X	-	-
Silva et.al (2008)	-	-	-	-	-	-	-	-
Martinez e Carvalho (2005)	-	-	-	-	-	-	-	-

4.2 Proposta de Conteúdo de Orientações Baseado na Revisão da Literatura

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Proposta de conteúdo de orientações emergenciais para pacientes e cuidadores



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 de 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)	21.
9. Introdução: O que é esclerose lateral amiotrófica (ELA).....	22.
10. Definições: Emergência x Urgência	23.
11. Reconhecendo as situações de emergência	24.
12. Parada cardíaca.....	25.
13. Obstrução respiratória.....	29.
14. Reconhecendo as situações de urgência	32.
15. Pneumonias	33.
16. Úlceras infectadas	37.
17. O que levar para o Pronto Socorro?	40.
18. Tomada de decisões.....	41.
19. Cuidados paliativos	42.
20. Como agir em caso de óbito domiciliar?	43.
21. Recomendações gerais	44.
22. Locais de referência e Sites úteis	45.

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 a importância e emergência da doença no Brasil.

Esta proposta foi elaborada em 2010 por alunas do curso de Especialização de Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, com o intuito de abordar orientações e informações sobre os cuidados emergenciais para indivíduos com ELA e seus cuidadores.



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

É uma doença neurológica de início insidioso, de curso progressivo, ou seja, que evolui com o passar do tempo. Ocorre degeneração dos neurônios motores superiores e inferiores, ambos encarregados de controlar os movimentos voluntários, produzindo como resultado uma fraqueza e atrofia muscular.

Inicialmente, o envolvimento muscular é notado somente em uma parte do corpo e com o avanço da doença os sintomas tornam-se frequentes dos dois lados do corpo de forma semelhante.

Com a evolução da doença, os indivíduos com ELA apresentam fraqueza da musculatura respiratória, levando a uma dificuldade na respiração, esse comprometimento respiratório também leva a uma dificuldade de deglutição, mastigação e na fala.



DEFINIÇÕES: EMERGÊNCIA X URGÊNCIA

EMERGÊNCIA

x

URGÊNCIA

Quadro grave, COM risco de vida

Quadro grave, SEM risco de vida iminente

Necessita de solução imediata para evitar a morte

Necessita de tratamento em curto prazo, para evitar a evolução para emergência e, portanto, evitar a morte.

É importante que a pessoa seja levado ao hospital por uma equipe especializada que irá dar os primeiros socorros (Samu, Resgate Médico)

As situações de emergência e urgência podem acontecer em qualquer ambiente:
no domicílio, na rua, no hospital, etc.

RECONHECENDO AS SITUAÇÕES DE EMERGÊNCIA

São aquelas que oferecem risco de vida à pessoa, mas tem que ser tratadas o mais rápido possível.

O Samu / Resgate Médico deve ser chamado o mais rápido possível.

Selecionamos aqui as principais causas de emergência dos indivíduos com ELA que procuram o Pronto Socorro.

As principais causas de emergência nos pacientes com ELA são:

- Parada cardíaca
- Obstrução da respiração por corpo estranho

PARADA CARDÍACA

O que é?

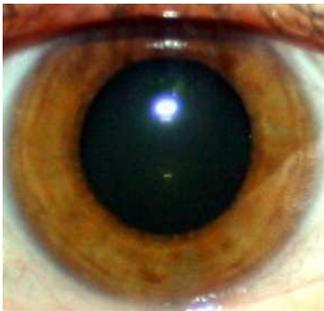
A Parada cardíaca é quando o indivíduo para de respirar e seu coração para de bater.

Diversas situações podem levar a uma Parada cardíaca, entre elas:

- Falta de oxigenação
- Obstrução respiratória
- Infarto
- Acidentes automobilísticos
- Atropelamento
- Queimaduras
- Afogamentos

Quais são os sinais?

- Ausência de movimentos respiratórios (o tórax não se movimenta)
- Ausência de pulso - falta de pulsação na carótídea (artéria do pescoço, que se localiza a alguns centímetros do pomo de adão)
- Palidez, pele fria e úmida, presença de cianose de extremidades (pele arroxeada)
- Dilatação de pupilas (pela falta de oxigenação cerebral)
- Perda da consciência (desmaio)



ADAM

O que fazer?

1º = Chamar imediatamente o Samu/Resgate Médico - 192 / 193

Se você não chamar o socorro seu familiar não vai poder ser socorrido imediatamente.

Quanto mais rápido o indivíduo for atendido pelos médicos especialistas, maiores são as chances dele sobreviver!

2º = Se você quiser ajudar seu ente querido, siga as orientações abaixo:

- Chame o indivíduo para verificar se ele não está dormindo
- Coloque o indivíduo deitado, de barriga para cima em uma superfície lisa e dura, de preferência o chão.

- Fazer a AVALIAÇÃO (VER, OUVIR E SENTIR):

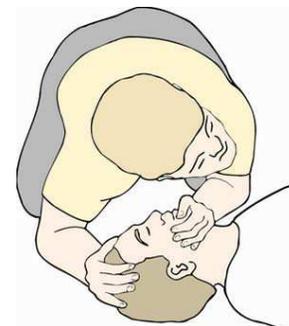
- Cuidadosamente estique o pescoço do indivíduo para abrir as vias aéreas

- Posicione seu ouvido próximo ao nariz e a boca do indivíduo e tente:

- VER se o tórax da pessoa se movimenta

- OUVIR se o ar sai da boca ou nariz do indivíduo

- SENTIR se o ar que sai do indivíduo chega na sua bochecha



- Se você não conseguir VER, OUVIR e SENTIR, a pessoa pode não estar respirando, então:

- Faça 2 ventilações (1 segundo para cada respiração)

- Para fazer as ventilações vede bem a boca da pessoa

com a sua

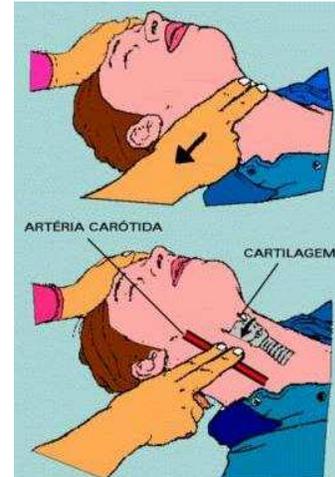
- Se você tiver o ambú em casa pode fazer as 2



ventilações com o ambú

- Localizar o PULSO:

- Localizar a traquéia onde fica o pomo de Adão com 2 ou 3 dedos
- Posicione esses 2 ou 3 dedos para o lado da traquéia para achar a artéria carótida e tentar sentir os batimentos cardíacos.



- Se você tiver certeza de que NÃO SENTIU O PULSO, então:

- Fazer 30 compressões no tórax e 2 ventilações
- Para fazer as compressões (Observe a figura abaixo):
 - Posicione uma mão em cima da outra na região entre as mamas
 - A parte da mão que tem que estar em contato com o tórax é que fica perto do punho, e não os dedos
 - Os braços devem ficar esticados
 - Os ombros devem ficar alinhados com os braços
 - Faça movimentos de descer e subir



Se você tiver em 2 duas pessoas, uma fica nas compressões e a outra nas ventilações.

Vocês podem trocar de posição a cada 2 minutos para não cansar.

Continue a sequência até o socorro médico chegar ou o indivíduo apresentar sintomas de que voltou a respirar ou seu coração a bater.

**Pedir para alguém providenciar os itens que devem ser levados ao Hospital
(ver o ítem “O que levar para o Pronto Socorro?”)**

RESUMO DA SEQUÊNCIA CORRETA:

1º = CHAMAR SOCORRO MÉDICO (192 / 193)

2º = AVALIAR (VER, OUVIR E SENTIR)

3º = FAZER 2 VENTILAÇÕES

4º = CHECAR O PULSO

5º = FAZER 30 COMPRESSÕES TORÁCICAS E 2 VENTILAÇÕES



Lembre-se: sempre ligue para o socorro primeiro, depois auxilie seu familiar!

OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA POR UM CORPO ESTRANHO (OVACE)

O que é?

O indivíduo com ELA no decorrer da doença apresenta dificuldades na mastigação e deglutição dos alimentos (dificuldade de engolir), causados a chamada disfagia.

Na disfagia o alimento não é direcionado para o estômago e vai para as vias aéreas (pulmão). Os sinais de disfagia são engasgos, tosse após a alimentação, fala molhada e falta de ar.

Durante a disfagia, o alimento pode parar no trajeto das vias aéreas e causar obstrução respiratória.

A obstrução respiratória é uma emergência que causará a morte em minutos, se não for tratada. Uma vítima inconsciente pode desenvolver uma obstrução das vias aéreas que pode ser pela língua, ou por corpos estranhos (pedaços de alimentos, objetos, etc).

Deve-se suspeitar de OVACE quando uma pessoa subitamente apresenta dificuldade para respirar e torna-se arroxeadada e inconsciente.

A OVACE em adultos ocorre normalmente durante as refeições. A carne é a causa mais comum das obstruções, pois os fatores comumente associados com o engasgo com alimentos são tentativas de engolir pedaços grandes e mal mastigados de comida, níveis alcoólicos elevados e próteses dentárias.

Quais os Sinais?

Em uma pessoa consciente que esta engasgando, os seguintes sinais indicam uma obstrução grave ou completa das vias aéreas que exige ação imediata:

- Sinal universal de asfixia: a vítima segura o pescoço com o polegar e o dedo indicador.
- Incapacidade para falar

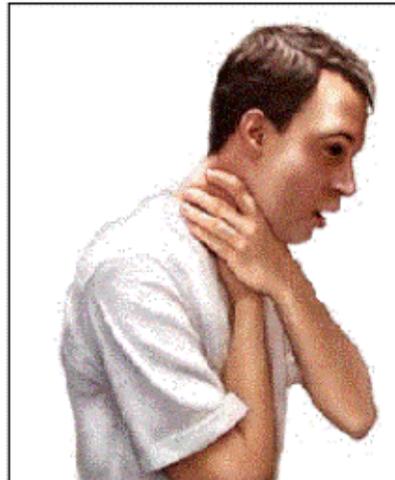
O que fazer?

Pergunte a vítima: Você esta engasgando?

Se ela acenar afirmativamente, pergunte: Pode falar?

Se ela não puder, há obstrução respiratória e você deve agir.

- Tosse fraca e ineficaz.
- Sons inspiratórios agudos ou ausentes.
- Dificuldade respiratória crescente.
- Pele azulada (cianose)



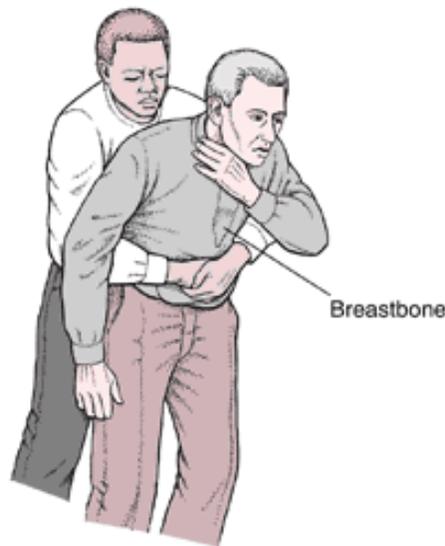
Importante: Você não precisa agir quando a pessoa pode falar ou tossir energeticamente. Não interfira nesse momento, porque uma tosse forte e a forma

mais efetiva de expulsar um corpo estranho. Fique com a pessoa e controle seu estado. Se a obstrução continuar, chame o Socorro Médico.

Manobra de Heimlich

Coloque-se em pé atrás da pessoa, envolva a cintura dela com seus braços e proceda como indicado a seguir:

- Faça um punho com uma mão
- Coloque o lado onde está o polegar contra o abdome da vítima na linha central, logo acima do umbigo e bem abaixo da extremidade do apêndice xifóide (área na mesma direção do queixo e logo abaixo dos seios).
- Agarre o punho com a outra mão e pressione-o contra o abdome da pessoa, rapidamente, para trás e para cima.
- Repita as compressões rápidas até que o objeto seja expelido das vias aéreas ou a pessoa fique inconsciente.
- Cada nova compressão deve ser um movimento separado e distinto, administrado com o intuito de liberar a obstrução.



Se a pessoa ficar inconsciente parar imediatamente e chamar o Socorro médico.

Iniciar em seguida os cuidados com a parada cardíaca!

RECONHECENDO AS SITUAÇÕES DE URGÊNCIA

São aquelas que não oferecem risco de vida à pessoa, mas tem que ser tratadas o mais rápido possível.

Selecionamos aqui as principais causas de urgência dos indivíduos com ELA que procuram o Pronto Socorro.

Estas situações se não tratadas corretamente podem levar ao risco de vida e complicações graves.

As principais causas de urgências nos pacientes com ELA são:

- Infecções pulmonares (pneumonias)
- Infecções de úlceras por pressão.

PNEUMONIAS

O que é?

As pneumonias são infecções dos pulmões.

Nos indivíduos com ELA as pneumonias podem aparecer por:

- Broncoaspiração (alimentos ou saliva que não vai para o estômago e sim para os pulmões)

- Pouca ventilação (parâmetros da VNI estão insuficientes ou acúmulo de secreção nos pulmões).

Quais os sintomas?

Os principais sintomas são falta de ar, febre, aumento da quantidade de secreção, secreção amarelada ou esverdeada, respiração curta e rápida, batimento cardíaco mais rápido (palpitação), mal estar, queda do estado geral (indivíduo fica mais calado, menos contactuante, com falta de apetite).

O que fazer?

Instalar a VNI e levar o paciente ao Pronto Socorro.

Se a família estiver habituada a fazer o *air stacking* (com o ambú) ou aspiração pode realizar o procedimento e depois levar o indivíduo ao Hospital.

Air Stacking:

- Em português significando empilhamento de ar, são insuflações que são adicionadas aos pulmões de forma a expandi-los até sua capacidade máxima.
- Posicione o indivíduo
- O indivíduo inspira profundamente e ao mesmo tempo o cuidador ambuza.
- O indivíduo deve segurar o ar e ao comando do cuidador realizar a tosse.

- Na hora da tosse o cuidador pode fazer um apoio na barriga para auxiliar a tosse.
- Em seguir remover a secreção da boca.



Fonte: Dados do autor

Aspiração:

Orientações Gerais:

- Ordem de aspiração: 1º = Traqueostomia (caso o indivíduo tenha)
2º = Nariz
3º = Boca (é necessário para retirar o excesso de saliva que o indivíduo com ELA tem)

- A sonda deve permanecer estéril para que não ocorra o risco de adquirir uma infecção. Se por algum motivo a sonda cair ou encostar em algum local antes da aspiração, ela deve ser descartada e trocada por uma nova.
- Não reaproveitar o material após o uso (cada sonda deve ser usada uma vez só).
- Durante a aspiração se o indivíduo estiver consciente, solicitá-lo para tossir, para ajudar na retirada da secreção.

Técnica de aspiração:

- Posicione o indivíduo, de preferência deitado de barriga para cima
- Separe o material necessário (1 par de luva de procedimento, sonda de aspiração estéril, 1 luva estéril, soro fisiológico 0,9% e látex do aspirador);
- Lave muito bem as mãos;
- Coloque as luvas de procedimento;
- Monte o aspirador;
- Conecte a sonda ainda fechada no látex;
- Deixe o soro fisiológico aberto;
- Coloque a luva estéril na mão dominante e não toque em mais nada com esta mão;
- Pegue a sonda com a mão da luva estéril;
- Pingue de 3 a 5 gotas de soro (nariz ou traqueostomia);
- Introduza a sonda no nariz ou na traqueostomia;
- Mantenha cada aspiração por cerca de 10 segundos e faça intervalos a cada reintrodução da sonda;
- Descarte o material estéril após usá-lo;
- Coloque soro fisiológico ou água no látex ainda ligado no aspirador para limpá-lo;
- Ainda usando as luvas de procedimento, descarte o conteúdo do aspirador no vaso sanitário e em seguida lave o frasco com água e sabão.
- Lave muito bem as mãos.

Como prevenir as pneumonias?

Ventilação não invasiva e exercícios respiratórios: preveni o acúmulo de secreção e instalação de infecções

Sialorréia: o indivíduo com ELA possui excesso de produção de saliva devido ao comprometimento do controle da língua, lábios e função dos músculos da deglutição.

O acúmulo de saliva e muco espesso pode perturbar o sono e aumentar o risco de asfixia sendo necessário levar o indivíduo ao serviço de emergência.

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

Colar ou suporte para a cabeça: o indivíduo com ELA pode ter fraqueza dos músculos que levantam a cabeça. O mau posicionamento da cabeça pode provocar além de dor, dificuldade para engolir e controlar a saliva podendo levar a instalação de infecções pulmonares. Usar sempre que necessário suporte para cabeça (na cadeira de rodas) ou colar cervical.



ÚLCERAS INFECTADAS

O que é?

As úlceras são feridas formadas na pele por pressão do corpo sobre uma superfície rígida, por isso são chamadas de úlcera por pressão.

Existem diversos graus de úlcera por pressão, desde bolhas a lesões nas quais vemos os músculos e os ossos aparentes, estas são mais graves.

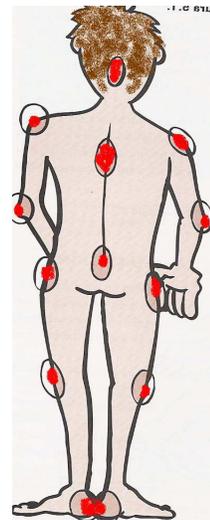
Quais são os fatores que podem levar ao aparecimento de úlceras?

Geralmente são formadas em indivíduos que apresentam alguns dos seguintes itens:

- Pouca mobilidade (pacientes que permanecem muito tempo acamado ou em cadeira de rodas),
- Má nutrição
- Presença de umidade (urina ou suor)
- Alteração de sensibilidade da pele.

Os indivíduos com ELA geralmente têm a sensibilidade normal, mas estão frequentemente imóveis na cadeira de rodas ou na cama. Portanto, podem desenvolver úlceras.

O desenho ao lado mostra os principais locais de úlcera. A úlcera mais frequente é a da região sacral (bumbum).



Quais os sintomas das úlceras infectadas?

As úlceras que estão infectadas podem apresentar pús (secreção amarelada).

Mas se a úlcera for importante (grande) a infecção pode ir para a corrente sanguínea e levar a sintomas como febre, queda do estado geral (indivíduo fica mais calado, menos contactuante, com falta de apetite).

Úlceras por pressão na face:

O uso contínuo de VNI pode levar ao surgimento de úlcera por pressão na face.

Essas lesões podem acontecer por:

- Uso contínuo (24 horas) da mesma máscara,
- Uso inadequado da máscara (muito apertada),
- Não fazer higiene correta da máscara e da pele

Deve-se tomar muito cuidado e evitar as úlceras faciais porque na sua presença o indivíduo pode ficar impossibilitado de usar a máscara e a VNI e conseqüentemente pode ter complicações respiratórias graves.



Como prevenir as úlceras de pressão?

Higiene: é muito importante para manter o bom estado da pele, prevenir infecções e conseqüentemente internações, proporcionando um bem estar ao paciente.

Caso o indivíduo use fraldas, trocá-las sempre que estiverem sujas (urinas e/ou fezes).

No caso de uso de VNI higienizar a máscara com água e sabão neutro sempre for fazer uso. Se possível deixar livre dois dedos de cada lado da máscara para evitar a pressão exagerada dessas áreas e conseqüentemente o aparecimento de úlceras.

Mudança de decúbito: nos pacientes com dificuldade de movimentação é importante realizar a mudança de decúbito a cada 2 horas para permitir a ventilação e a mudança da pressão no corpo.

Podem ser utilizados coxins de posicionamento para facilitar a mudança de posição.

Uso de hidrocolóide: são curativos oclusivos que podem ser utilizados para prevenir a formação de úlceras em regiões que ficam expostas a muita pressão (principalmente na face – nariz e testa, no bumbum e nas partes laterais das coxas).

É em forma de adesivo colocado na pele que não precisa ser retirado. Tem uma duração média de 6 a 7 dias, e depois deste tempo pode ser trocada durante o banho.

Óleos e cremes corporais: podem ser utilizados para manter a pele hidratada.

Fique atento a feridas que não cicatrizam.

As úlceras de pressão começam com uma vermelhidão que não cessa mesmo quando tiramos a pressão daquela região.

Na presença de infecção leve o indivíduo imediatamente ao Pronto Socorro!

O QUE LEVAR PARA O PRONTO SOCORRO?

É de extrema importância levar alguns itens ao Pronto Socorro em casos de emergência, pois estes itens ajudam os profissionais de saúde a atenderem melhor o indivíduo com ELA.

Levar assim que possível:

- Documentos pessoais (RG)
- Laudo médico com diagnóstico de Esclerose lateral amiotrófica
- Medicamentos em uso
- Aparelho de VNI do paciente
- Máscara(s) de VNI
- Cabresto
- *No break* (bateria portátil)
- Colar cervical (se o paciente fizer uso do mesmo)
- Prancha de comunicação ou outra forma de comunicação que o indivíduo faz uso.

Se o indivíduo estiver consciente e for transportado com automóvel particular (nos casos de urgência), é importante levar o paciente usando a VNI:

Itens indispensáveis para a pessoa respirar com segurança no automóvel:

- Bateria 12 volts de carro
- Cabo 12 volts para ascendedor de cigarro de carro.
- Cabo 12 volts para bateria
- Ambú
- Extensão

TOMADA DE DECISÕES

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 de emergência o indivíduo e a família podem se deparar com situações novas nas quais muitas vezes não haviam se quer imaginado.

A tomada de decisão quanto a realização de procedimentos invasivos como a intubação, o uso de ventilação mecânica invasiva, a gastrostomia e a ressuscitação cardíaca muitas vezes precisam escolhidas.

A pessoa portadora de ELA, que mantém seu quadro cognitivo inalterado, deve sempre que possível ser consultados de suas vontades.

Procure esclarecer suas dúvidas quanto aos procedimentos e prognósticos com o médico responsável antes de realizar a tomada de decisões!

CUIDADOS PALIATIVOS

É uma abordagem da área médica que tem como objetivo promover qualidade de vida de pacientes e seus familiares com doenças que ameaçam a continuidade da vida, ou seja, doenças terminais, progressivas e sem cura.

O cuidado paliativo não é de nenhuma forma, sinônimo de “não fazer nada” ou eutanásia (abreviar a vida de um enfermo incurável de maneira controlada e assistida por um especialista).

O cuidado paliativo atua baseando-se na ortotanásia, no qual a morte natural, sem intervenção da ciência, permitindo ao paciente morte digna, sem sofrimento, deixando a evolução e percurso da doença.

Neste caso, evitam-se métodos extraordinários de suporte vida, como alguns tipos de medicamentos, procedimentos invasivos e aparelhos. E atua-se fazendo a prevenção e alívio do sofrimento e de sintomas que incomodam os pacientes como falta de ar, excesso de saliva ou boa seca, falta de apetite, entre outros.

Os cuidados paliativos podem ser oferecidos por uma equipe de profissionais composta de médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, nutricionistas, fonoaudiólogos, psicólogos, assistentes sociais e representantes religiosos.

Pergunte ao seu médico mais sobre esta área da Medicina que pode trazer conforto a pessoa com ELA e seus familiares durante a internação hospitalar!

COMO AGIR EM CASO DE ÓBITO DOMICILIAR?

O primeiro documento a ser providenciado é um atestado de óbito.

Se a morte for repentina ou se ocorrer em casa, sem assistência médica, a família deverá procurar o distrito policial mais próximo e solicitar a remoção do corpo para o serviço de verificação de óbitos.

Caso haja assistência médica, solicitar o comparecimento do médico responsável para averiguação da morte e solicitação do atestado de óbito.

Depois de obter o atestado, a família ou responsável deverá comparecer a uma agência ou casa funerária para contratar o velório e o funeral. O serviço funerário é público, mas a prefeitura pode concedê-los a terceiros.

Diferença entre atestado de óbito e certidão de óbito?

O atestado de óbito é um documento fornecido pelo médico, atestando a causa da morte. Já a certidão de óbito, também conhecida como óbito definitivo, é concedida pelo cartório.

Para tê-la, o funcionário da agência funerária colherá os dados da pessoa que morreu e os encaminhará para o cartório de registro civil do distrito onde ocorreu a morte.

Após cinco dias, a certidão de óbito poderá ser retirada no cartório indicado, pelo familiar portador do canhoto da declaração de óbito.

RECOMENDAÇÕES GERAIS

Algumas informações são de grande importância ter em mãos, em casos de emergência.

- Telefone do médico neurologista responsável pelo paciente com ELA;
- Telefone do centro de intervenções neuromusculares, que esse paciente frequenta;
- Informações em escrito: medicamentos que o paciente pode ingerir e os que ele não pode ingerir;
- Telefone do Samu/Resgate Médico: 192/193



LOCAIS DE REFERÊNCIA NO BRASIL

► São Paulo - SP:

ABRELA – Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica

Endereço: Rua Estado de Israel, 899 - Vila Clementino - São Paulo – SP

Telefone: (011) 55792668

Site: www.tudosobreela.com.br

E-mail: abrela99@hotmail.com

Hospital São Paulo – Escola Paulista de Medicina/Universidade Federal de São Paulo

Endereço: Rua Pedro de Toledo, 720 – Vila Clementino - São Paulo - SP

► Campinas - SP:

HC- Unicamp - Ambulatório de neurologia

Telefone: (019) 35217754

► Porto Alegre - RS:

Associação Regional Esclerose Lateral Amiotrófica

Endereço: Av. Ipiranga, 5311 Sala 209, Bairro J.Botânico - Porto Alegre – RS

Telefone: (51) 3014-2070

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

► Natal - RN:

Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL)

Endereço: Avenida Nilo Peçanha 620 – Petrópolis – Natal - RN

Telefone: (084) 99271841

► Fortaleza - CE:

Hospital das Clínicas (UFC - Universidade federal do Ceará)

Endereço: Alexandre Baraúna, 949 - Rodolfo Teófilo – Fortaleza - CE

Telefone: (085) 33668163

5. DISCUSSÃO

Este estudo teve como objetivo a elaboração uma proposta de conteúdo de orientações emergenciais em ELA para pacientes e cuidadores no intuito de esclarecer os procedimentos que devem ser realizados no caso do paciente estar longe de uma unidade hospitalar até a chegada da mesma.

Realizou-se pesquisas de artigos, *guidelines* e manuais que constavam informações sobre a patologia, orientação sobre cuidados e procedimentos que deveriam ser administrados no caso do paciente com ELA encontrar-se em uma situação emergencial.

No presente estudo, não foram encontrados muitos trabalhos que abordassem os cuidados emergenciais neste pacientes.

Dentro do método empregado, foram encontradas orientações muito generalistas, dando mais ênfase em orientações em atividades de vida diária do que orientações emergenciais propriamente dita. Podemos citar o manual da Associação Espanhola de ELA (ADELA) ⁽¹⁴⁾ que aborda informações quanto à alimentação, vestir-se, despir-se, banho.

Portanto, baseado nas pesquisas realizadas, elaborou-se um conteúdo com orientações necessárias, sendo estas mais específicas para situações emergenciais.

Os temas abordados foram: diferença entre emergência e urgência, como identificar situações de emergência/urgência, como proceder em situações de parada cardíaca, obstrução respiratória, pneumonias e úlceras infectadas, além de informações sobre o que levar para o Serviço de Emergência, telefones e sites úteis e como proceder em caso de óbito domiciliar.

De acordo com o estudo de Orsini et.al (2008)⁽¹⁵⁾ e Xerez (2008)⁽¹⁶⁾ ,o trabalho em equipe multidisciplinar é de suma importância para um melhor controle dos problemas provocados pela doença. Sendo assim, estes profissionais contribuirão para prolongar a independência do paciente, melhorando assim a qualidade de vida dos mesmos.

Rocha e Miranda (2006)⁽¹⁷⁾ relatam que complicações respiratórias são a principal causa de morbidade, deteriorização da qualidade de vida e de mortalidade neste grupo de pacientes, sendo assim, enfatizam a importância de intervenções precoces, no âmbito de reabilitação respiratória, podendo melhorar significativamente a qualidade de vida. Entretanto, este trabalho dá ênfase apenas nos cuidados respiratórios destes pacientes, não informando os pacientes e cuidadores quanto a orientações emergenciais como o ato de engasgar, asfixia, falha na utilização do suporte ventilatório, dados estes que estão presentes em nosso estudo.

Baseado no estudo de Rocha e Miranda (2006) ⁽¹⁷⁾, o uso da ventilação não invasiva e técnicas adjuvantes podem prolongar, evitar ou pelo menos adiar a necessidade de uma traqueostomia.

Em relação à disartria, citamos estratégias a serem abordados durante a internação em Serviço de Emergência. Como cada paciente tem uma forma de comunicação com seus familiares, é de extrema importância que a família apresente estas comunicações alternativas aos profissionais de saúde para que haja melhor eficiência na intervenção da médica.

Pontes et.al (2008)⁽¹⁸⁾ relata que a utilização destes meios de comunicação facilitam o entendimento do paciente com a equipe, familiares e demais pessoas de seu convívio.

Nas orientações sobre disfagia, foram abordadas as dificuldades que o paciente apresenta em um determinado estágio da doença em deglutir e às

modificações no preparo dos alimentos e cuidados durante a ingestão dos mesmos. Silva et. al (2008)⁽¹⁹⁾ relata a importância de adaptar a alimentação desses pacientes, dando preferência por alimentos mais sólidos do que líquidos, facilitando assim a deglutição.

Nos tópicos mais importantes nas situações de emergência na qual há risco de vida (OVACE e parada cardíaca) não foram encontrados na literatura. Portanto, foram elaborados a partir do Protocolo estipulado pela American heart Association (2003-2008)⁽²⁰⁾ e aceito no mundo inteiro como uma proposta de cuidados emergenciais por leigos e profissionais de saúde.

O item OVACE, enfatizou-se os cuidados para que o paciente não se engasgue, sinais de obstrução e o que pode ser feito em uma situação de emergência.

Os pacientes com ELA apresentam com muita frequência episódios de engasgos e broncoaspiração tanto de saliva quanto de alimento. O reconhecimento deste episódio pelos familiares é de extrema importância para propiciar socorro e evitar complicações e evolução para parada cardíaca e consequente óbito.

Durante um episódio de parada cardíaca a família geralmente encontra-se assustada e desesperada. Se não houver orientações prévias o Socorro pode não ser devidamente acionado e os cuidados imediatos não serem feitos, corroborando com a diminuição da sobrevida do indivíduo.

As orientações quanto às recomendações gerais são baseadas em informações em casos de emergência com relação a telefones de contatos de médicos responsáveis pelo paciente, telefones de emergência 192/193 para possíveis complicações do paciente.

Portanto, é de extrema importância que os profissionais da saúde ofereçam suporte com orientações adequadas para pacientes e cuidadores, contribuindo assim para a melhora da qualidade de vida, a recuperação de estados agudos e/ou a prevenção de complicações, evitando conseqüentemente hospitalizações desnecessárias.

6. CONCLUSÃO

Baseado na escassez na literatura sobre um manual que abordasse informações emergenciais em ELA tanto para paciente quanto para cuidadores acredita-se que esta proposta de conteúdo de orientações será de grande importância para esclarecer quanto as corretas atuações nas situações de emergência pelas quais os pacientes com ELA e seus cuidadores enfrentam.

Faz-se necessário a aplicação deste conteúdo proposto em futuros trabalhos para comprovação de sua efetividade e eficácia e posterior elaboração de um manual didático.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cascon R, Orsini M, Leite MJ, Mello MP. Exercícios de força na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): Atualização. *Revista Neurociência* 2010; 18:116-21.
2. Casseiro CR, Arce CG. Comunicação visual por computador na Esclerose Lateral Amiotrófica. *Arq. Bras. Oftalmol.* 2004; 67(2): 295-300.
3. Palermo FM, Brandão GG, Ramos MH. Conhecimento Fisioterapêutico sobre assistência em Esclerose Lateral Amiotrófica nas clínicas escola da grande São Paulo 2007. [Tese de Especialização em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares - Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina].
4. Garcia LN, Silva AV, Jr HC. Relação entre degeneração do trato córticoespinal através de ressonância magnética e escala funcional (ALSFRS) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65 (3-B): 869-74.
5. Rocha JA & Miranda MJ. Disfunção Ventilatória na Doença do Neurônio Motor: Quando e como intervir? *Acta Méd Port* 2007; 20: 157-65.
6. Moreira S, Táta M, Carvalho L, Mata JP. Insuficiência respiratória aguda como primeira manifestação de Esclerose Lateral Amiotrófica: Dois casos clínicos - *Rev.Port.Pneumol.* X (6): 499-504.
7. Aguiar IC, Dupont GAF. Proposta de um protocolo para avaliação fisioterapêutica neurofuncional do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica - São Paulo 2006. [Tese de Especialização em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares - Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina].
8. Presto B, Orsini M, Presto LDN, Calheiros M, Nascimento OFM. Ventilação não-invasiva e fisioterapia respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista Neurociência* 2009; 17(3):293-7.
9. Sá S, Abreu F, Tavares J. Anestesia em doente com esclerose lateral amiotrófica. *Revista SPA* 2006; 15(2):12-6.

10. Anequini IP, Pallesi FB, Fernandes E, Fávero FM, Fontes SV. Avaliação das atividades da ABRELA: Orientações oferecidas, expectativas atingidas? Revista Neurociência 2006; 14(4):191-7.
11. Dicionário Houaiss da Língua Portuguesa; 1.ed. Rio de Janeiro: Objetiva, 2001.
12. Carvalho EV, Martinez AM. Proposta do conteúdo a ser abordado em um manual sobre os cuidados respiratórios para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e seus cuidadores. São Paulo 2005. [Tese de Especialização em Intervenções Fisioterapêuticas nas Doenças Neuromusculares - Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina].
13. Associação Espanhola de Esclerose Lateral Amiotrófica - ADELA - Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) – s/a.
14. Associação Espanhola de Esclerose Lateral Amiotrófica - ADELA - Guia para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España Documento para pacientes y familiares - Abril 2008.
15. Orsini M, Freitas MRG, Kale N, Reis CHM, Eigenheer J. Avaliação social econômica de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro e Instituto de Neurologia Deolindo Couto. Revista Brasileira de Neurologia 2008; 44(4):13-18.
16. Xerez DR. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de literatura. Acta Fisiatr 2008;15(31):182-8.
17. Rocha JA & Miranda MJ. Disfunção Ventilatória na Doença do Neurônio Motor: Quando e como intervir? Acta Méd Port 2007; 20: 157-65.
18. Pontes RT, Orsini M, Freitas MRG. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica. Revisão de Literatura - Revista Neurociência 2008.
19. Silva LBC, Mourão LF, Silva AA. Avaliação da ingestão alimentar de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica. Rev. Bras. Nutr. Clin 2008;23(1):5-12.
20. American Heart Association. BLS for Health Providers.80-1010.