

Ventilação mecânica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura e reflexão

Mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: literature review and reflection

Ventilación mecánica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: revisión de la literatura y reflexión

Luiz Alberto da Silva Santos Junior¹, Débora Dadiani Dantas Cangussu², Camilla Alves Santana³, Ana Luiza Ferreira Donatti³

Como citar: Santos Júnior LAS, Cangussu DDD, Santana CA, Donatti ALF. Ventilação mecânica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura e reflexão. REVISIA. 2020; 9(2): 327-43. Doi: <https://doi.org/10.36239/revisa.v9.n2.p327a343>

REVISIA

1. Centro Universitário Estácio Brasília, Distrito Federal, Brasil.
2. Centro Universitário Estácio Brasília, Distrito Federal, Brasil.
3. Centro Universitário Estácio Brasília, Distrito Federal, Brasil.

Recebido: 15/01/2019
Aprovado: 18/03/2020

RESUMO

Objetivo: avaliar a importância da fisioterapia respiratória por meio da ventilação mecânica (invasiva ou não invasiva) dada a aplicabilidade e importância dessa prática no trato com a esclerose lateral amiotrófica. **Método:** foi elaborada uma revisão da literatura através de pesquisa bibliográfica em diversas bases de dados que versam sobre o tema. **Resultados:** Na fisioterapia respiratória não-invasiva, se usam ventiladores e máscara sem necessidade de intervenção cirúrgica, já a ventilação mecânica invasiva consiste principalmente na realização da traqueostomia. **Conclusão:** não há uma regra efetiva sobre qual o tipo de ventilação mecânica é mais adequada na lida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. No entanto, pôde se observar que se aplica a ventilação mecânica não invasiva geralmente no estágio inicial da doença e a partir do momento em que o paciente perde a autonomia respiratória passa-se a utilizar a ventilação mecânica invasiva. É consenso também que cabe ao paciente e à família, devidamente esclarecidos, optar ou não pela ventilação mecânica, e por uma ou outra modalidade.

Descritores: Ventilação Mecânica; Fisioterapia Respiratória; Esclerose Lateral Amiotrófica.

ABSTRACT

Objective: to evaluate the importance of respiratory physiotherapy through mechanical ventilation (invasive or non-invasive), given the applicability and importance of this practice without treatment with amyotrophic lateral sclerosis. **Method:** a literature review was carried out through bibliographic research in several databases dealing with the topic. **Results:** In non-invasive respiratory physiotherapy, ventilators and a mask are used without the need for surgical intervention, whereas invasive mechanical ventilation consists mainly of performing a tracheostomy. **Conclusion:** there is no effective rule on which type of mechanical ventilation is most appropriate in dealing with patients with amyotrophic lateral sclerosis. However, it was observed that non-invasive mechanical ventilation is generally applied in the initial stage of the disease and from the moment the patient loses respiratory autonomy, invasive mechanical ventilation is used. There is also a consensus that it is up to the patient and family, duly clarified, to choose mechanical ventilation or not, and one or the other modality.

Descriptors: Mechanical Ventilation; Respiratory Fisioterapy; Amyotrophic Lateral Sclerosis.

RESUMEN

Objetivo: evaluar la importancia de la fisioterapia respiratoria a través de la ventilación mecánica (invasiva o no invasiva) dada la aplicabilidad y la importancia de esta práctica en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. **Método:** Tres muestras de yugo de caña de azúcar de establecimientos distribuidos en diferentes regiones del Distrito Federal. Todos los experimentos se llevaron a cabo utilizando el método de sedimentación y se analizaron por triplicado. El análisis de los resultados se realizó con la ayuda de microscopía óptica, para investigar la presencia de humanos, quistes, oquistes y otras formas evolutivas parasitarias. **Resultados:** En todos los casos, existe la presencia de algún tipo de contaminación, con levaduras registradas en el 100% de los casos, en 50% Entamoeba sp., 10% Taenia sp., 10% Giardia sp. y en 10% Ascaris sp. **Conclusión:** es posible observar una ineficiencia en las prácticas higiénico-sanitarias de los establecimientos responsables del procesamiento y del molino de vegetales, lo que permite la contaminación en la mayoría de las mujeres. Esta contaminación puede causar diferentes tipos de enfermedades en humanos, particularmente ofreciendo más riesgo a las personas inmunocomprometidas, lo que requiere un monitoreo más efectivo de este tipo de alimentos, así como su distribución.

Descritores: Ventilación mecánica; Fisioterapia respiratoria; Esclerosis lateral amiotrófica

Introdução

A esclerose lateral amiotrófica (ELA), também chamada de Doença de Lou Gehrig, ou Doença de Charcot, é caracterizada por degeneração neurônio-motor, do córtex motor, tronco cerebral e medula espinhal, que leva à paralisia muscular progressiva e à disfunção funcional; atinge neurônios motores superiores e inferiores e acomete cerca de 0,02% da população mundial.¹⁻³

O termo Esclerose Lateral Amiotrófica, fraqueza muscular secundária e comprometimento dos neurônios motores, pode ser interpretado da seguinte forma: Esclerose (endurecimento; cicatrização); Esclerose Lateral (enrijecimento da porção lateral da medula espinhal em decorrência da morte dos neurônios motores superiores); Amiotrófica [A(não) Mio (músculo), Atrofia (diminuída, enfraquecida)]. E as causas desta patologia podem ser: mutação genética - hereditária; desequilíbrio químico - excesso de glutamato (nocivo à algumas células nervosas); doença autoimune - algumas células saudáveis do organismo são atingidas, por equívoco, pelo sistema imunológico do indivíduo (neste caso, os neurônios); proteínas mal aproveitadas - no interior das células nervosas ocorre o desvio de proteínas, o que pode ocasionar um acúmulo de formas anormais de proteínas nas células o que desencadeia a morte das células nervosas.⁴

A ELA atinge predominantemente, indivíduos entre 40 e 60 anos, caracterizada pelo envolvimento dominante do sistema motor esquelético, manifesta-se por atrofia e fraqueza muscular, espasticidade, anartria (dificuldade na articulação de palavras) e problemas respiratórios que culminam em desfechos graves.⁵ Em um panorama geral sobre a ELA, a idade média de início desta patologia situa-se entre os 43 e os 52 anos, em casos de ELA familiares e, entre os 58 e os 63 anos, nos casos esporádicos; que o risco individual de desenvolver ELA ao longo da vida é de 1 para 350 a 500, sendo que geralmente é mais frequente, 1.2 a 1.5 vezes, no sexo masculino do que no feminino.² Existe um potencial componente genético (especialmente com variantes genéticas patogênicas dos genes C9orf72, TARDBP, SOD1 ou FUS), mas a etiologia e a patogênese não são claras e a ALS é provavelmente devido a vários fatores genéticos e ambientais.⁶ Esta patologia, apresenta característica de perda da força progressiva, no estágio médio de evolução, atinge a musculatura respiratória.³ Assim, a falência respiratória é a principal causa de morte em pacientes com ELA.⁷ Listam-se as seguintes formas da ELA e suas características^{4,6}:

- Familiar (herança autossômica dominante): em pacientes com história familiar de ELA ou demência frontotemporal (que pode estar associada à ELA), relatada em cerca de 5% a 20% dos pacientes, inicia-se de dez a quinze anos mais cedo do que no caso da ELA esporádica, ou pode ter um início juvenil; aproximadamente cerca de 10% dos pacientes com a forma adulta da ELA familiar sofrem de uma mutação no gene da enzima de cobre/zinco superóxido desmutase (SOD1) no cromossomo 21. Normalmente, a SOD realiza a dismutação do radical livre íon superóxido (O₂⁻) em água oxigenada (H₂O₂) e oxigênio molecular (O₂). Acredita-se que a diminuição da atividade da SOD leva ao acúmulo do íon superóxido, que se liga então ao óxido nítrico (NO) para formar os radicais livres peróxidonitrila (ONOO⁻) e hidroxila (OH⁻). O acúmulo de radicais livres é altamente lesivo para a célula, pois provoca peroxidação das

membranas e modificação de proteínas, culminando com a morte do motoneurônio. Já foram catalogadas mais de 100 mutações na SOD1, praticamente todas herdadas sob uma forma de herança autossômica dominante. A substituição de valina por alanina na posição 4 (A4V) é a forma mais comum de mutação SOD1. Outras mutações têm sido descritas em outros genes: 9q34; 9q21-22; 2q33; 15q15-22.

- ELA com mutação no gene VAPB (ELA tipo 8): Descrita no Brasil, caracteriza-se clinicamente por início dos sintomas entre 25-40 anos, com progressão variável. Mutação no gene da vesícula associada à membrana da proteína associada a proteína B (VAPB), mapeada na região 20q 13.31, tem sido implicada como fator causal.

- ELA do Pacífico Oeste: atinge habitantes da Ilha de Guam, apresenta uma prevalência 50 a 100 vezes maior que no restante do mundo; possivelmente associada há uma neurotoxina presente em fontes de alimentação dos habitantes.

- Esporádica (forma clássica): relatada em cerca de 80% a 95% dos pacientes, a disseminação e amplificação da lesão inicial ocorre quando a morte de um motoneurônio libera grandes quantidades de óxido nítrico, radicais livres, glutamato, cálcio e metais livres, lesivos para as células vizinhas. A seletividade da lesão, exclusiva do neurônio motor na ELA / DNM (Degeneração do Neurônio Motor), é explicada pelas características singulares dessa célula, tais como o grande tamanho do pericárdio, a riqueza em dendritos e axônios, a grande extensão dos axônios, a importância do citoesqueleto, a presença de receptores que permitem a entrada seletiva de cálcio, a presença de receptores para andrógenos, a expressão intracelular de colina acetil-transferase, a baixa concentração de proteínas tamponadoras de cálcio e a baixa afinidade dos receptores para os fatores de crescimento neuronal.

- Clássica - ALS espinhal ou bulbar. Pode ser de início da coluna vertebral: relatada em cerca de 46% dos pacientes, degeneração inicial do neurônio motor na medula espinhal. A apresentação inicial pode envolver sintomas e sinais localizados atribuíveis principalmente à perda de neurônios motores superiores ou à perda de neurônios motores inferiores; ou de início bulbar: relatada em cerca de 23% dos pacientes, degeneração inicial do neurônio motor no tronco cerebral.

- De início na coluna vertebral ou bulbar com demência frontotemporal concomitante: relatada em cerca de 5% a 15% dos pacientes.

- Bulbar isolada: relatada em cerca de 5% dos pacientes Caracterizada por paralisia pseudobulbar ou bulbar isolada por anos, mais comum em mulheres com sintomas de disartria e labilidade emocional.

- Atrofia Muscular Espinhal Progressiva Restrita (apenas envolvimento motor inferior) ou Esclerose Lateral Primária (apenas envolvimento dos neurônios motores superiores): relatada em cerca de 10% dos pacientes.

A ELA afeta dois tipos de neurônios motores: neurônios motores superiores (NMS), ou primeiro neurônio (células de Betz); neurônios motores inferiores (NMI), ou segundo neurônio, que estão localizados no tronco cerebral e na porção anterior da medula espinhal. Os NMS regulam a atividade dos NMI, através do envio de mensagens químicas (neurotransmissores). A ativação dos NMI permite a contração dos músculos voluntários do corpo. Os NMI no tronco cerebral ativam músculos da face, boca, garganta e língua. Os NMI na medula espinhal ativam todos os outros músculos voluntários do corpo, tais como aqueles dos membros (superiores e inferiores), tronco, pescoço, bem como do

diafragma. A maioria dos pacientes tem ELA de início espinal (com degeneração inicial dos neurônios motores na medula espinal) ou ELA de início bulbar (com degeneração inicial de neurônio motor no tronco cerebral, associada a disartria e disfagia).^{4,6}

A doença evolui com o envolvimento predominante da musculatura dos membros (superiores mais que os inferiores); comprometimento bulbar, geralmente de caráter assimétrico; instalação dos sintomas; e por derradeiro, são afetadas as funções vocais e respiratórias. Os sintomas e sinais de esclerose lateral amiotrófica (ELA) são devidos à perda de neurônios e desnervação das células-alvo. Com a perda de neurônios motores superiores (a perda de neurônios motores no córtex motor), ocorre a degeneração do axônio corticoespinal, que se manifesta como afinamento e cicatrização (esclerose) do trato corticoespinal. Em um próximo estágio, a perda de neurônios motores inferiores (perda de neurônios motores no tronco cerebral e na medula espinal), leva ao afinamento das raízes ventrais da medula espinal e à atrofia; à desnervação (amiotrofia) dos músculos dos membros, orofaringe e língua; perda de neurônios do lobo frontal e temporal; a sintomas de demência frontotemporal. Em uma fase intermediária, pode ocorrer perda de neurônios que inervam os músculos oculares e a bexiga na ELA. Já, em um estágio avançado, a perda de neurônios é acompanhada por processos inflamatórios (recrutamento de astrócitos, microglia e oligodendroglia) que podem causar danos adicionais.^{4,6}

No auxílio ao diagnóstico da ELA, ao realizar atividades físicas, procure sinais de comprometimento respiratório; reflexos anormais e outros sinais de perda de neurônios motores. Os principais sinais e sintomas da ELA são: fraqueza progressiva, atrofia muscular, contrações musculares espontâneas (fasciculações), câimbras musculares, espasticidade, disfagia, dispneia, dificuldade para deglutir, labilidade emocional, dificuldade para respirar, engasgos, baba, gagueira (disfemia), cabeça caída (devido à debilidade dos músculos do pescoço), dificuldade de levantar objetos, dificuldade de subir escadas e dificuldade de caminhar, paralisia, problemas de dicção (como um padrão de fala lento ou anormal), alterações da voz - rouquidão, mandíbula exagerada e perda de peso.^{4,6,8}

Ao se falar sobre o diagnóstico de ELA, afirma-se que ele é baseado em sintomas, achados do exame físico, resultados da eletroneuromiografia (ENMG) e outros exames de imagens (tomografias) e laboratoriais. Assim, é um diagnóstico clínico, neurofisiológico e de exclusão.²

A evolução da ELA é progressiva e a morte ocorre devido à insuficiência respiratória, pneumonia por aspiração ou ainda por embolia pulmonar, devido à imobilidade prolongada.³ Afirma-se que o tempo de sobrevivência média é de três a cinco anos.¹ No entanto, em casos excepcionais os pacientes morrem no primeiro ano da doença ou sobrevivem por mais de vinte e cinco anos.³

O confinamento ao leito ocorre entre dois e quatro anos após os primeiros sinais, geralmente manifestados com a paralisia dos membros (mãos, em geral de forma assimétrica), câimbras musculares e desnervação; com o agravamento a paralisia se estende às outras áreas do corpo, aumentando gradativamente a dependência do indivíduo. Já a atividade respiratória é geralmente atingida tardiamente, mas pode ser afetada no estágio inicial da doença.³ E à medida que a doença se agrava, com o aumento da dependência, as atividades funcionais do paciente ficam comprometidas. É consenso que a abordagem e o tratamento da

ELA deve ser multidisciplinar. Neste contexto, o plano de intervenção do fisioterapeuta respiratório deve prever atividades que melhorem a qualidade de vida do indivíduo e o prolongamento do tempo de vida.⁷

Algumas considerações em relação à atuação do fisioterapeuta respiratório: o fisioterapeuta desempenha um papel fundamental no preparo e na reabilitação; a fisioterapia respiratória busca controlar a sintomatologia das disfunções respiratórias por meio de exercícios aeróbicos; melhora o condicionamento físico e a função cardiovascular; mune-se de técnicas capazes de melhorar a mecânica respiratória, capacidade vital, complacência pulmonar, volume corrente, promover reexpansão pulmonar e a higiene brônquica. Os métodos incluem: exercícios de padrões ventilatórios-PV's (exercícios que objetivam o aumento do volume corrente, a melhora da capacidade inspiratória e a efetividade da tosse, podendo ser realizados através de inspirações profundas sustentadas ou fracionadas seguidas de expirações, associados ou não a movimentos dos membros superiores) com incentivo à respiração profunda, uso de espirômetro de incentivo e manobras de higiene brônquica com estímulo a tosse (constituem técnicas que favorecem a retirada de secreções pulmonares, como percussões torácicas manuais, vibrações e/ou vibrocompressões, estímulo de tosse, drenagem postural, aspiração traqueal e de vias aéreas), manobras de reexpansão pulmonar (visam expandir o volume pulmonar por meio do aumento do gradiente de pressão transpulmonar e redução da pressão pleural), e incentivadores respiratórios (atuam com o incremento do volume pulmonar, promovendo um feedback visual e, desta forma, estimulando o paciente a realizar o treino respiratório).⁹⁻¹⁸

Assim, a fisioterapia respiratória deve proceder com a avaliação, tratamento e manejo de pacientes com ELA. O profissional desta área deve decidir, por exemplo, dentre as técnicas existentes para a realização da fisioterapia respiratória em pacientes com ELA, qual o método de ventilação utilizar, entre o uso de métodos de ventilação invasivos e não-invasivos, de acordo com a anamnese do paciente.¹⁹

A ventilação mecânica tem como objetivo dar suporte respiratório ao paciente até que o problema subjacente se resolva, ou para manter o suporte do paciente com problemas ventilatório crônico.²⁰

A ventilação mecânica invasiva (VMI) – através de prótese introduzida na via aérea (intubação) ou traqueostomia- pode salvar vidas de pacientes com incapacidade de manter um padrão respiratório satisfatório. Sendo os principais objetivos da VMI: diminuir o excesso de trabalho da musculatura respiratória, melhorar a troca gasosa e otimizar a função respiratória.²¹

Neste contexto, sobre os suportes de ventilação respiratória não invasiva, afirma-se que este tipo de ventilação evita complicações e dificuldades associadas à ventilação mecânica invasiva. Assim, previne a morbidade pulmonar aguda, hospitalização e intubação, possibilita a alimentação oral e a fala, reduz o risco de infecção respiratória, e ainda ajuda a mobilizar secreções. No entanto, a autora alerta que em casos em que a doença se apresenta em estágio tardios se deve manter a ventilação mecânica invasiva. Posto isso, a ventilação mecânica não invasiva deve ser mantida o máximo possível com o objetivo de aumentar o tempo de sobrevivência do paciente, retardando-se o uso de mecanismos de ventilação invasivos.²²

Deste modo, abordar a questão da fisioterapia respiratória, ventilação mecânica e as suas aplicações em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica é de grande relevância no auxílio a estudantes, fisioterapeutas e demais profissionais de saúde no manejo da ELA. Também é importante à medida que chamará a atenção para a contribuição dessas práticas no aumento do tempo de vida e melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

Nesse sentido, o objetivo foi realizar uma revisão de literatura sobre o uso da ventilação mecânica no tratamento de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) enfatizando a importância da atuação do fisioterapeuta.

Método

Foi utilizado como método a pesquisa bibliográfica, com a necessidade final de apresentar uma revisão de literatura descritiva. Assim, foram realizadas buscas de referências bibliográficas em livros, periódicos científicos, teses e dissertações que versam sobre a aplicabilidade da fisioterapia respiratória e da ventilação mecânica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Para isso acessou-se as seguintes bases de dados: Banco de Teses da Capes, Biblioteca de Teses e Dissertações do IBICT, LA Referencia, Portal de Pesquisa da BVS, Portal de Periódicos da FioCruz, SciELO – Scientific Electronic Library Online, Portal de Periódicos DynaMed. Selecionou-se os artigos pertinentes, ou seja, os que se enquadram nas palavras chaves do assunto: Ventilação Mecânica, Ventilação Mecânica Invasiva, Ventilação Mecânica Não Invasiva e Esclerose Lateral Amiotrófica; e mais atuais. Após, fez -se o fichamento dos conteúdos. Ainda, em consulta a legislação sobre ELA foi realizada pesquisa junto ao site do Ministério da Saúde que retornou um documento relevante sobre o tema.

Resultados e Discussão

O uso da ventilação mecânica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

O quadro abaixo enumera os trabalhos que tratam direta ou indiretamente da Ventilação Mecânica no trato de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e algumas considerações que os tornaram elegíveis como auxílio na elaboração deste trabalho, seja na introdução do tema, ou na discussão.

AUTOR(ES)/ANO	TÍTULO	CONSIDERAÇÕES RELEVANTES
MORELOT-PANZINI, C.; BRUNETEAU, G.; GONZALEZ-BERMEJO, J. /2019. ²³	NIV in Amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter (VNI na esclerose lateral amiotrófica: o 'quando' e 'como' da questão).	A VNI melhora significativamente a sobrevivência, a qualidade de vida e o desempenho cognitivo. No entanto, o uso mais avançado da VNI também exige que os pneumologistas dominem os cuidados paliativos associados ao fim da vida, bem como as modalidades de interromper a ventilação quando ela se tornar irracional.

<p>FIorentino, G. F.; <i>et al.</i>/2018.²⁴</p>	<p>Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives (Ventilação não invasiva contínua para insuficiência respiratória em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: perspectivas atuais)</p>	<p>A decisão em usar ou não a ventilação mecânica não invasiva depende de fatores como cobertura do plano de saúde e varia de país para país. Com base no nível de conhecimento atualmente disponível, se o déficit respiratório for grave e a VNI for ineficaz, a alternativa à VNI ou morte é a ventilação invasiva. Essa condição só pode ser efetivamente apoiada por uma equipe multidisciplinar de especialistas que tomam decisões em conjunto com pacientes e cuidadores, respeitando a vontade e a dignidade da pessoa.</p>
<p>FERREIRA, C. R.; METZKER, C. A. B.; ATHAYDE, F. T. S./2018.²⁵</p>	<p>Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica</p>	<p>A literatura investigada aponta para benefícios relacionados ao tratamento da hipoventilação alveolar pela utilização da VNI em pacientes com ELA, especificamente pela melhora da sobrevida, QVRS (qualidade de vida relacionada à saúde), qualidade do sono, GER (gasto energético em repouso) e volumes pulmonares. Efeitos positivos parecem ser limitados no caso de pacientes com o tipo bulbar, principalmente quanto à sobrevida.</p>
<p>DE MATTIA, E.; <i>et al.</i>/2018.²⁶</p>	<p>Passive versus active circuit during invasive mechanical ventilation in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. (Passivo versus circuito ativo durante ventilação mecânica invasiva em indivíduos com esclerose lateral amiotrófica)</p>	<p>O objetivo do trabalho foi avaliar a eficácia e a segurança de um circuito de membro único com vazamentos intencionais (circuito passivo) comparado com um circuito com uma válvula expiratória (circuito ativo). Atualmente, os ventiladores domésticos podem operar com um circuito de membro único, mesmo nos casos de VMI, o que agiliza o gerenciamento e a mobilização do paciente. De acordo com o tipo de porta de expiração, existem 2 tipos de circuitos de um único membro: um circuito ativo, com uma válvula expiratória verdadeira que direciona todo o ar expirado para fora do circuito; e um circuito passivo, com um vazamento intencional calibrado colocado mais próximo ao paciente. O circuito passivo, com fluxo contínuo para o circuito, mostrou-se tão</p>

		eficaz quanto o circuito ativo para evitar a reinalação. O circuito passivo se mostrou tão eficaz e seguro quanto o circuito ativo durante a ventilação invasiva domiciliar nos indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica.
MARKOVIC, N.; <i>et al.</i> /2018. ²⁷	Patterns of Non-Invasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis (Padrões de ventilação não invasiva na esclerose lateral amiotrófica)	Estudo de natureza retrospectiva, indica que o uso da VNI na Esclerose Lateral Amiotrófica aumenta ao longo do tempo e permanece por um longo período no final da vida em pessoas que vivem com ELA. Sugere que estudos futuros prospectivos, explorando o uso da VNI na trajetória da doença e como a VNI afeta a tomada de decisão no final da vida em pessoas com ELA são necessários.
ROCHA, E.; OLIVEIRA, E. P. F.; LEMES, G. E. L./2018. ²¹	Assincronia durante a ventilação mecânica invasiva: uma revisão na literatura.	A interação do ventilador-paciente pode ser sincrônica ou assíncrona e depende de como o ventilador vai responder ao esforço respiratório do paciente e, por sua vez, como o paciente responderá à respiração fornecida pelo ventilador. A sincronia depende de vários fatores: sedação, compatibilidade do tempo inspiratório da máquina com o neural do paciente, observação gráfica, técnica utilizada para a detecção, tipo de patologia, modo de ventilação, distúrbio metabólico, febre, dor, delirium e fatores de confusão. Como resultado do estudo se observou que as assincronias mais comuns estavam relacionadas com: o disparo (disparo ineficaz, duplo disparo e autodisparo); fluxo (inspiratório insuficiente e excessivo) e ciclagem (precoce e tardia). Concluiu-se assim que as assincronias dificultam o manejo do paciente, alonga o tempo em VMI o que favorece o aparecimento de situações deletérias como: maior desperdício de trabalho respiratório, desconforto do paciente, aumento da necessidade de sedação, confusão durante o desmame, ventilação mecânica prolongada, maior permanência e provavelmente maior mortalidade.
KETTEMANN, D.; <i>et al.</i> /2017. ²⁸	Clinical characteristics and course of dying in patients with	As razões dos pacientes para interromper a ventilação, a validação da qualidade da morte e o julgamento do procedimento pelos familiares não podem ser explicadas.

	amyotrophic lateral sclerosis withdrawing from long-term ventilation (Características clínicas e evolução da morte em pacientes com esclerose lateral amiotrófica que se retiram da ventilação prolongada).	Na ELA, com a decisão de retirada da ventilação a longo prazo, o paciente pode definir sua própria data de morte. As experiências do paciente antes da retirada da ventilação, da família e dos profissionais de saúde antes e depois são praticamente desconhecidas. A experiência emocional e psicossocial próxima à morte é um campo de pesquisa pouco explorado. A retirada da ventilação a longo prazo (desmame) entre pacientes com ELA abre um precedente de pesquisa sobre essa importante questão.
DOMINGOS, Ana Margarida Marques./2017. ²	Esclerose Lateral Amiotrófica: Um caso clínico com Insuficiência Respiratória inaugural.	A descrição do caso clínico apresentado e a sua evolução, revelou um aumento de sobrevida após a adaptação à VNI, ainda que, instituída tardiamente (24 meses após o início de sintomas) e já com sinais de insuficiência respiratória global. A duração da sobrevida é significativa em comparação com o descrito por alguns autores, citados no mesmo estudo, em casos semelhantes, podendo ser explicada pelo acompanhamento frequente, com otimização individualizada da parametrização do ventilador.
MATOS, L. U. I.; RABAHI, M. F./2017. ²⁹	Manejo respiratório em doenças neuromusculares: revisão de literatura.	A instituição de ventilação mecânica não invasiva no momento apropriado e manobras de auxílio à tosse durante exacerbações respiratórias, casado ao envolvimento multidisciplinar na condução dos pacientes e familiares, têm contribuído consideravelmente para melhora da qualidade de vida e redução da mortalidade em doenças neuromusculares.
GUIMARÃES, V. S.; <i>et al.</i> 2017. ³⁰	Complicações Respiratórias na Esclerose Lateral Amiotrófica e Métodos de Reabilitação.	Traz que uma das principais manifestações da ELA é a atrofia muscular, perda de força e, conseqüentemente, prejuízos respiratórios. Esses danos diminuem consideravelmente a qualidade de vida dos pacientes, visto que acomete o diafragma e os músculos intercostais externos, tendo por conseqüência a hipoventilação alveolar. Os tratamentos respiratórios podem ser invasivos ou não invasivos. Hão pesquisadores que sugerem terapias alternativas para que as intervenções mais

		invasivas sejam evitadas. Assim, aplicam-se métodos como o de ventilação mecânica não invasiva e tratamentos fisioterapêuticos que visam a melhor excreção de secreção pulmonar. Comumente, os tratamentos consistem na tentativa de uma melhora do funcionamento fisiológico do indivíduo.
SANTOS, Gláucia da Silva. /2015. ³¹	Caracterização do quadro evolutivo da função respiratória dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica	Os pacientes com uso da ventilação não invasiva apresentaram estabilidade ou melhora da variável da função respiratória, ventilação voluntária máxima (VVM).
FERRARESSO, Amanda.2013. ⁷	Avaliação clínica e funcional do comprometimento respiratório de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica	A avaliação clínica e funcional dos pacientes com ELA permitiu mensurar a gravidade do comprometimento respiratório, e serviu também para acompanhar a evolução destes doentes após o programa de exercícios respiratórios e as orientações domiciliares.
ALMEIDA, Sara Regina Meira. /2009. ²²	Esclerose lateral amiotrófica: estudo prospectivo de parâmetros respiratórios.	Acredita-se ser viável e recomendável o uso do suporte o mais precocemente possível, apesar da diversidade da literatura descrita, a respeito dos testes ideais de avaliação da função respiratória e das controvérsias do início da VMNI. Na falta de um parâmetro ideal para monitorar a evolução do comprometimento respiratório em ELA, faz-se necessário o acompanhamento periódico e multiparamétrico do paciente, com atenção destacada à sintomatologia e sinais de desconforto respiratórios.
LIMA, Núbia Maria Freire Vieira. /2009. ³	Perfil da assistência domiciliar genérica e fisioterapêutica e cuidados paliativos a um grupo de pacientes com esclerose lateral amiotrófica.	Cita o ambiente domiciliar como sendo o mais ideal para aplicação da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI).

MIRANDA, J. A. R.; MIRANDA, M.J./2007. ³²	Disfunção ventilatória na doença do Neurônio Motor: quando e como intervir?	A ventilação invasiva por traqueostomia está reservada a situações de atingimento bulbar grave. No entanto, o conforto e segurança proporcionado pela introdução precoce da VNI e técnicas adjacentes, permite que a maioria dos doentes e seus familiares optem pela não instituição de traqueostomia, mesmo no surgimento de insuficiência respiratória potencialmente fatal.
MOREIRA, S.; <i>et al.</i> /2004. ³³	Insuficiência respiratória aguda como primeira manifestação de esclerose lateral amiotrófica: dois casos clínicos.	Nos dois casos estudados, após o internamento, ambos os doentes tiveram alta com ventilação não invasiva, com melhoria clínica e independentes nas atividades da vida diária, o que permite concluir que após a resolução da causa de descompensação e da redução do trabalho respiratório se verifica uma melhoria significativa do quadro clínico.

Os mais diversos autores estudados apresentam tanto a ventilação mecânica não invasiva quanto a invasiva como tratamentos necessários aos pacientes com ELA devendo-se considerar, ao decidir entre uma ou outra forma, fatores como: ambiente do tratamento, custos (a ventilação mecânica não invasiva exige mais recursos humanos), cobertura do plano de saúde, agravamento da doença, entre outros.

Ventilação mecânica não invasiva

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica, aprovado pela Portaria nº 1151, de 11 de novembro de 2015³⁴, da Secretaria de Atenção à Saúde, do Ministério da Saúde, indica, entre as medidas não farmacológicas para o tratamento na ELA, o suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, como sendo a que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA. Traz também o treinamento muscular inspiratório como sendo outra prática com benefícios prováveis no aumento da sobrevida e da qualidade de vida.

Morelot-Panzini, Bruneteau e Gonzalez-Bermejoniv²³ fazem uma série de considerações em relação ao uso da ventilação mecânica não invasiva em pacientes com ELA. Apontam que o local de iniciação da VNI pode ser em qualquer ambiente experimentado e que nenhum local demonstrou ser superior a outro: domicílio, atendimento ambulatorial e até mesmo telemonitoramento; todos relatando estabelecimento bem-sucedido da VNI. No entanto, a tendência atual, principalmente em decorrência da grande incapacidade motora desses pacientes, é evitar ao máximo a hospitalização, e estão associadas à economia de custos em saúde. Nessa mesma linha, demonstrou-se que o retardo no início ambulatorial da VNI pode economizar tempo e conseqüentemente melhorar a sobrevida do paciente.²³ Ainda, afirma-se que o início da VNI é um passo relevante na vida dos pacientes com ELA, pode ser temido e traumático, pois muitos associam a ventilação mecânica à traqueostomia e ao fim da vida. Assim,

os pacientes devem ser muito bem instruídos sobre esta modalidade de tratamento.²³ Também, indicam as frases explicativas a seguir como forma de tranquilizar o paciente e familiares: muitos dispositivos auxiliares podem ajudar muito a sua respiração, que deixada sem assistência pode diminuir seus níveis de energia e impedir seu sono à noite. Um desses dispositivos é um ventilador de pressão positiva não invasivo. Inclui uma máscara fácil de usar que cabe no seu rosto. Deve aumentar a energia e proporcionar melhor sono. Pode-se acrescentar que esse tratamento também aliviará sua falta de ar enquanto você estiver usando assistência ventilatória, mas provavelmente também quando estiver respirando por conta própria.²³

Borges *et al.* trazem como exemplo de eficácia da ventilação mecânica o seu uso como recurso terapêutico aplicado nas UTIs com o objetivo de manter as trocas gasosas, aliviar o trabalho respiratório, reverter ou prevenir a fadiga da musculatura respiratória e diminuir o consumo de oxigênio. Afirmam também que, atualmente, a maior parte dos pacientes submetidos ao suporte ventilatório mecânico pode ser rapidamente retirada do ventilador bastando apenas aguardar que a condição responsável pelo seu encaminhamento ao tratamento tenha sido cessada ou estabilizada.³⁵

Nessa mesma linha, traz-se como exemplo a importância da aplicação da ventilação mecânica não invasiva que significou um avanço nos cuidados terapêuticos intensivos em casos específicos de insuficiência respiratória aguda (edema pulmonar cardiogênico, por exemplo), situações em que a VNI é utilizada com o objetivo de diminuir o trabalho respiratório e melhorar a troca gasosa pulmonar e evitar a intubação traqueal. No entanto, esclarecem que seu uso deve ser cauteloso, pois a VNI é uma modalidade de suporte ventilatório segura e eficiente, mas requer que os pacientes sejam monitorados e prontamente intubados caso suas condições clínicas piorem.³⁶

Indica-se a VNI como sendo a técnica que consiste na aplicação de ventilação mecânica artificial sem a necessidade da utilização de próteses endotraqueais, que a interação entre o paciente e o ventilador ocorre com o uso de máscaras específicas. Indicam ainda o modo Bilevel Positive Airway Pressure (pressão positiva de duas vias nas vias aéreas) como sendo largamente utilizado para pacientes com doenças neuromusculares, sendo constituído por dois níveis de pressão nas vias aéreas, um inspiratório e outro expiratório. Do mesmo modo, outros tipos ventilatórios, com destaque para ventilação controlada a volume, também têm sido empregados.²⁵

Nessa mesma linha, fazem-se alguns apontamentos quanto à escolha do equipamento de ventilação e configurações: nenhum modo particular de ventilação demonstrou ser superior, não foi identificada diferença em termos de eficácia entre a ventilação com controle de volume assistido (na qual o paciente recebe um volume pré-definido de gás) e a ventilação com controle assistido por pressão (na qual é fornecida assistência parcial de pressão); a desvantagem da ventilação assistida por volume é a sensação rígida de ventilação e a ausência de compensação por vazamentos, já as duas principais vantagens teóricas são que ele permite que o paciente realize o empilhamento de ar para ajudar na liberação das vias aéreas e é capaz de superar a obstrução ao fluxo de ar. Na ventilação invasiva, este é o modo preferido. Algumas equipes altamente experientes efetivamente usam esse modo para a VNI, provavelmente com boa eficácia para eventos obstrutivos. Já as principais vantagens da ventilação com controle de

pressão assistida é que são mais confortáveis para o paciente e, o suporte à pressão inspiratória de baixo nível é geralmente suficiente ao iniciar a VNI.²³

Em pacientes com doença neuromuscular²⁹, a fraqueza muscular respiratória e o aumento da retração elástica pulmonar são responsáveis por padrões respiratórios rápidos e superficiais que levam à retenção crônica de CO₂. Deste modo, o suporte ventilatório adequado e precoce, como a ventilação não-invasiva, pode reduzir a morbidade e mortalidade respiratória. Também o estado da ventilação piora durante o sono devido à diminuição da função do centro respiratório e relaxamento muscular, principalmente na fase do sono REM (Rapid Eye Movement, baixa atividade cerebral, no entanto, mais rápida; rápidos movimentos oculares e relaxamento muscular extremo; fase onde ocorrem os sonhos). Assim, o monitoramento contínuo e não invasivo de CO₂ durante a noite é útil e considerado para detecção de insuficiência ventilatória. Descrevem ainda que o comprometimento da musculatura respiratória resulta em atrofia muscular e conseqüentemente na limitação dos movimentos da caixa torácica durante incursões respiratórias, como consequência dessa restrição torácica progressiva ocorre a diminuição contínua da capacidade vital. Neste contexto, a VNI objetiva estabilizar o decréscimo da capacidade vital, correção da hipoxemia e hipercapnia, além de melhorar a qualidade de vida e sono.

A adesão à ventilação não invasiva no momento apropriado e manobras de auxílio à tosse durante exacerbações respiratórias, aliadas ao envolvimento multidisciplinar na condução dos pacientes e familiares, têm sido fatores relevantes para a melhora da qualidade de vida e redução da mortalidade em doenças neuromusculares.²⁹

De 2006 até os dias atuais²³, demonstrou não só que a ventilação não invasiva (VNI) é difícil de se ajustar ao manejo de pacientes com ELA por pneumologistas, mas também que a VNI deve ser integrada ao trato multidisciplinar, levando em consideração a progressão da doença e as condições do paciente: condições de vida fora do hospital. E que nesse contexto, a família do paciente com ELA desempenha um papel predominante no atendimento, suporte e no gerenciamento diário do tratamento, inclusive nos cuidados paliativos no final da vida.

Ventilação mecânica invasiva

Em pacientes com ELA²⁴, após insuficiência respiratória aguda e intubação, o prognóstico nem sempre se caracteriza por dependência completa do ventilador. Diante disso, é necessário analisar caso a caso. No entanto, a possibilidade de traqueostomia deve ser conhecida pelos pacientes com ELA, em qualquer caso. O paciente tem o direito de escolher antes que ocorram eventos críticos.

Afirma-se que a ventilação invasiva via traqueostomia deve ser considerada somente quando há disfunção bulbar e risco para broncoaspiração, sendo que a Esclerose Lateral Amiotrófica é uma das principais doenças que exigem essa intervenção em determinado estágio da doença.²⁹

A ventilação mecânica invasiva é um dos procedimentos mais comuns em pacientes com insuficiência respiratória aguda ou crônica agudizada em ambiente de UTI.²¹ Ainda, a VMI pode salvar vidas de pacientes com incapacidade de manter um padrão respiratório satisfatório. Segundo os autores,

os principais objetivos da VMI são: diminuir o excesso de trabalho da musculatura respiratória, melhorar a troca gasosa e otimizar a função respiratória. Deste modo, a VMI é utilizada como recurso na tentativa de salvar a vida de pacientes que estão impossibilitados de respirar de forma espontânea no momento e que são potencialmente recuperáveis.²¹

A traqueostomia demonstrou melhorar significativamente a sobrevida, com qualidade de vida considerada satisfatória pelos pacientes. A viabilidade técnica e financeira dessa abordagem pode ser determinantes importantes da colocação de traqueostomia em alguns países, com a probabilidade de o paciente poder retornar ao seu local de residência após a traqueostomia, um fator importante na tomada de decisões. Alguns países fazem reembolso total e outros fazem parcial, alguns como o Reino Unido não fazem o reembolso da traqueostomia. Essa falta de reembolso pode levar a situações problemáticas e irreparáveis para as famílias de pacientes com ELA. No entanto, alguns pacientes e suas famílias solicitam traqueostomia e devem ser informados o mais completamente possível sobre as consequências dessa decisão, idealmente o mais cedo possível, para evitar a realização de traqueostomia em um ambiente agudo quando o paciente e a família não tiverem tempo para discutir esta opção.²³

Ventilação mecânica não invasiva X ventilação mecânica invasiva: considerações

A ventilação não invasiva (VNI) é o padrão de tratamento na ELA, já a traqueostomia com ventilação invasiva (TVI) é realizada em um número menor de pacientes com ELA. No entanto, apresentam dados informando que em alguns países, incluindo a Alemanha, a frequência do TVI está aumentando. Indicam que as razões subjacentes ao aumento constante do tratamento que prolonga a vida com VNI ou VI são a melhora da ventilação doméstica, a disponibilidade de sistemas de comunicação eletrônica e a disponibilidade de atividades participativas on-line.²⁸

Tanto a VMNI, quanto a VMI prolongadas podem estar relacionadas à uma tensão psicossocial substancial para os pacientes, familiares e cuidadores, resultando no desejo do paciente de se retirar da terapia ventilatória. Listam ainda os fatores típicos que contribuem para a retirada da ventilação a longo prazo (withdrawal of long-term ventilation - WLTV) que são: o ônus dos cuidados, a privação social ou a perda da capacidade de comunicação por meio de uma oftalmoplegia relacionada à ELA e a síndrome de bloqueio.²⁸

O suporte ventilatório mecânico, independentemente se invasivo ou não invasivo, deve ser aplicado de forma adequada e segura para evitarmos a lesão induzida pela ventilação mecânica.³⁷

A qualidade de vida na ventilação não invasiva contínua é resultante de indicadores objetivos e subjetivos, e sua quantificação não é simples. Em pacientes com a ELA, a qualidade de vida está intimamente ligada à deficiência, mas também às características individuais, bem como a fatores culturais e sociais.²⁴ Pois a dignidade humana pode ser apresentada como sendo a capacidade de exercer o livre arbítrio e a escolha. Assim, é sempre o paciente quem decide e quem tem a palavra final. Em pacientes com ELA, a ventilação mecânica não invasiva leva a um aumento no tempo de sobrevida e também na qualidade de vida. Os autores indicam que estudos concluíram que, em pacientes

com o mesmo nível de dependência, a ventilação mecânica invasiva não afeta a qualidade de vida. A participação de cuidadores, psicólogos e apoio para preparar o paciente para a progressão da doença e estabelecer uma comunicação sobre questões de fim de vida. Trazem ainda, que as diretrizes atuais dos EUA e da Europa recomendam que os pacientes com ELA façam escolhas corretas e informadas sobre o VMI e os cuidados paliativos. O que deve ocorrer já a partir dos estágios iniciais do diagnóstico da ELA e é especialmente necessário quando a terapia com VNI não é mais tolerada ou quando a progressão da doença a torna ineficaz.

Conclusão

A ventilação mecânica é procedimento necessário no trato do paciente com ELA e não há uma regra efetiva quanto ao tipo de ventilação mecânica é mais adequada na lida com pacientes com ELA. Ao se decidir sobre qual o tipo de ventilação aplicar no tratamento, devem ser consideradas as condições e nível de agravamento do paciente, custos, mobilidade, cobertura do plano de saúde, vontade do paciente e da família (previamente instruídos). Sendo que a ventilação mecânica não-invasiva é geralmente utilizada no início do tratamento, e com o aumento da dependência do paciente, se migra para a ventilação invasiva. Mas, é consenso também que cabe ao paciente e à família, devidamente esclarecidos, optar ou não pela ventilação mecânica, e por uma ou outra modalidade, e quando interromper o tratamento, se julgar necessário.

Estudos futuros de atualização e aprofundamento são necessários dada a relevância do tema para a área de saúde e fisioterapia respiratória.

Referências

1. Prado LG, Bicalho IC, Vidigal-Lopes M, Prado VG, Gomez RS, de Souza LC, Teixeira AL. Depressão e ansiedade em uma série de casos de esclerose lateral amiotrófica: frequência e associação com aspectos clínicos. *Einstein*. 2017;15(1):58-60.
2. Domingos AMM. Esclerose Lateral Amiotrófica: Um caso clínico com Insuficiência Respiratória inaugural. Dissertação [Mestrado integrado em medicina]- Faculdade de Medicina de Lisboa; 2017.
3. Lima NMFV. Perfil da assistência domiciliar genérica e fisioterapêutica e cuidados paliativos a um grupo de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Dissertação [Mestrado]- Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas; 2009.
4. Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica. Esclerose Lateral Amiotrófica. São Paulo: ABRELA; 2013.
5. Lima VCS, Mourão Junior CA, Malaguti C. Ajuste ocupacional com uso de tecnologia de comunicação em paciente com esclerose lateral amiotrófica: um autorrelato. *Sci. med. (Porto Alegre, Online)*; 27(4): e27984.
6. Dynamed. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Estados Unidos: Dynamed; 2019. Disponível em: <https://www.dynamed.com/condition/amyotrophic-lateral-sclerosis-als>. Acesso em 10 nov 2019.
7. Ferrareso A. Avaliação clínica e funcional do comprometimento respiratório de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Dissertação [Mestrado]- Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas; 2013.
8. Luchesi KF, Silveira IC. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. *CoDAS* 2018;30(5):e20170215. Doi: <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215>.

9. Prochno CA. Monitoração não invasiva da pressão intracraniana e efeitos de dois protocolos de fisioterapia na força muscular respiratória em pacientes submetidos à cirurgia cardíaca. Dissertação [Mestrado]- Universidade Estadual de Ponta Grossa; 2018.
10. Coutinho MGC. Análise do efeito da fisioterapia respiratória isolada ou associada a exercícios aeróbicos, sobre a capacidade física e a qualidade de vida de pacientes bronquiectásicos. Monografia [Graduação em Fisioterapia] - Universidade Estadual do Oeste do Paraná; 2005.
11. Renault JÁ, Costa-val R, Rossetti MB. Fisioterapia respiratória na disfunção pulmonar pós- cirurgia cardíaca. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008; 23(4): 562-9.
12. Romanini W, Muller AP, Carvalho KAT, Olandoski M, Faria-Neto JR, Mendes FL, et al. The Effects of Intermittent Positive Pressure and Incentive Spirometry in the Postoperative of Myocardial Revascularization. *Arq Bras Cardiol.* 2007 Aug;89(2):94-9, 105-10. doi: <https://doi.org/10.1590/s0066-782x2007001400006>.
13. Lopes CR, Brandão CMA, Nozawa E, Auler Júnior JOC. Benefícios da ventilação não- invasiva após extubação no pósoperatório de cirurgia cardíaca. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008; 23(3): 344-50.
14. EBSERH-Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares. Ministério da Educação. POP: Técnicas de Fisioterapia Respiratória em Pacientes Adultos – Unidade de Reabilitação do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro. Uberaba: POP 025; 2015.
15. Sarmento GJV. O ABC da fisioterapia respiratória. 2ª edição. São Paulo: Manole; 2015.
16. De Oliveira M, Santos CLS, de Oliveira CF, Ribas DIR. Efeitos da técnica expansiva e incentivador respiratório na força da musculatura respiratória em idosos institucionalizados. *Fisioter Mov.* 2013; 26(1):133-40. Doi: <https://doi.org/10.1590/S0103-51502013000100015>
17. Pissinato IG, Karsten M, Neves LMT, Minatel V, Borghi-Silva A, Catai AM. Pressão expiratória positiva nas vias aéreas não reproduz as respostas de frequência cardíaca à manobra de Valsalva em homens jovens saudáveis. *Fisioter Pesq.* 2012;19(2):178-84. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1809-29502012000200015>
18. Rocha RSB, Cunha KC, Nina JC. Variáveis cardiorrespiratórias e expansibilidade torácica antes e após o uso do incentivador respiratório no pós operatório de revascularização do miocárdio. *Rev Saúde.* 2013; 13: 47-54. Doi: <http://dx.doi.org/10.15600/2238-1244/sr.v13n33p47-54>
19. Shelledy DC, Wielzali Carl P. História da terapia Respiratória. In: EGAN, Fundamentos da Terapia Respiratória. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.
20. Aboussouan LS. EGAN, Fundamentos da Terapia Respiratória. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.
21. Rocha E, Oliveira EPF, Lemes GEL. Assincronia durante a ventilação mecânica invasiva: uma revisão na literatura. *Rev Inspirar Mov Saude.* 2018; 18(4): 1-12.
22. Almeida SRM. Esclerose lateral amiotrófica: estudo prospectivo de parâmetros respiratórios. Dissertação [Mestrado]- Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas; 2009.
23. Morelot-Panzini C, Bruneteau G, Gonzalez-Bermejo J. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology.* 2019;24(6):521-530. Doi: <http://dx.doi.org/10.1111/resp.13525>
24. Fiorentino G, Annunziata A, Gaeta AM, Lanza M, Esquinas A. Continuous Noninvasive Ventilation for Respiratory Failure in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Current Perspectives. *Degener Neurol Neuromuscul Dis.* 2018 Sep 4;8:55-61. doi: <http://dx.doi.org/10.2147/DNND.S170771>.
25. Ferreira CR, Metzker CAB, Arhayde FIS. Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Ciên Saúde.* 2018;3(2):1-6.
26. De Mattia E, Falcier E, Lizio A, et al. Passive Versus Active Circuit During Invasive Mechanical Ventilation in Subjects With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respir Care.* 2018;63(9):1132-1138. doi: <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.05866>
27. Markovic N, Povitz M, Smith J, Leasa D, Shoosmith C, Gofton TE. Patterns of Non-Invasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Can J Neurol Sci.* 2018;45(4):445-450. doi: <http://dx.doi.org/10.1017/cjn.2018.25>

28. Kettemann D, Funke A, Maier A, et al. Clinical characteristics and course of dying in patients with amyotrophic lateral sclerosis withdrawing from long-term ventilation. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(1-2):53-59. doi: <http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2016.1214734>
29. Matos LUI, Rabahi MF. Manejo respiratório em doenças neuromusculares: revisão de literatura. *Rev Educ Saúde*. 2017;5 (2): 121-9. Doi: <https://doi.org/10.29237/2358-9868.2017v5i2p121-129>
30. de Souza Guimarães V, Henriques da Silva C, Freitas Neves Y, Lopes Dutra T. Complicações respiratórias na esclerose lateral amiotrófica e métodos de reabilitação. *REIPEC*. 2017;3(2): 269-77.
31. Santos GS. Caracterização do quadro evolutivo da função respiratória dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Dissertação[Mestrado]- Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; 2015.
32. Miranda JAR; Miranda MJ. Disfunção ventilatória na doença do Neurônio Motor: quando e como intervir? *Acta Med Port* 2007; 20: 157-65.
33. Moreira S, Tátá M, Carvalho L, Mata JP. Insuficiência respiratória aguda como primeira manifestação de esclerose lateral amiotrófica: dois casos clínicos. *Rev Port Pneumol*. 2004. 10 (6): 499-504.
34. Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 1151, de 11 de novembro de 2015. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.
35. Borges DL, Arruda LA, Rosa TRP, Costa MAG, Baldez TEP, Silva GJP. Influência da atuação fisioterapêutica no processo de ventilação mecânica de pacientes admitidos em UTI no período noturno após cirurgia cardíaca não complicada. *Fisioter Pesqui* 2016;23(2):129-35. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/1809-2950/14133523022016>
36. Godoy ACF, Calderan TRA, Fraga GP. Ventilação mecânica não invasiva em uma paciente com pancreatite aguda e insuficiência respiratória. *J Bras Pneumol*. 2012;38(5):677-678.
37. Barbas CS, Ísola AM, Farias AM, Cavalcanti AB, Gama AM, Duarte AC, et al. Recomendações brasileiras de ventilação mecânica 2013- Parte I. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2014;26(2):89-121 doi: <https://doi.org/10.5935/0103-507X.20140017>

Autor de Correspondência

Débora Dadiani Dantas Cangussu
G Sul 9 Q CS 11/12/15/16. CEP: 72035-509.
Taguatinga, Distrito Federal, Brasil.
deboradadiani@gmail.com