

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:

revisão bibliográfica

Ana Luiza Vieira Prado Borges

Letícia Machado Silva

Regiane Silva Sousa Martins

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa que afeta o sistema nervoso central, compromete o neurônio motor superior desencadeando clônus, que são contrações involuntárias causada por estiramento do músculo, e o neurônio motor inferior, onde há presença de atrofia, ou seja, fraqueza da musculatura e também diminuição do volume muscular e fasciculações, na progressão da doença há comprometimento da musculatura respiratória (objeto de estudo dessa pesquisa). O objetivo dessa pesquisa foi então descrever sobre a conduta fisioterapêutica respiratória no paciente com esclerose lateral amiotrófica. Foi conduzida uma revisão da literatura, de forma a agrupar, analisar e concentrar buscas provenientes de artigos científicos – estudos primários e revisões bibliográficas, livros e revista do sistema de saúde com fundamentação em evidências científicas disponíveis sobre a temática. Concluiu que dentre os achados a ventilação mecânica não invasiva é a conduta de maior relevância, o método em modo BIPAP tem sim uma eficácia na melhora de funções respiratórias, qualidade de vida, e também no retardo do uso da ventilação mecânica invasiva.

Palavras-chaves: Fisioterapia. Esclerose lateral amiotrófica. Mecânica respiratória.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) ou também chamada de Lou Gehring e doença de Charcot é uma doença degenerativa que afeta o sistema nervoso central. O mecanismo fisiopatológico da ELA pode ser distinto de acordo com as hipóteses causais. Embora, todos os fatores de mecanismos sejam a degeneração dos neurônios motores, tanto os neurônios situados no corno ântero laterais da medula espinhal como os do córtex motor primário. Quaisquer lesões no complexo dos neurônios motores apareceram manifestações clínicas distintas, entre elas as alterações na tonicidade motora, reflexos, paralisias flácidas (SANTOS, TEIXEIRA E SILVA, 2020).

Os fatores desencadeantes da ELA são a exacerbação do neurotransmissor glutamato que provoca uma excitotoxicidade, essa alteração na demanda excessiva do neurotransmissor é um dos principais mecanismos fisiopatológicos da doença. Outro mecanismo seria a alteração genética da proteína SOD1, a partir dessa mutação na proteína é possível evidenciar o mecanismo de stress oxidativo que implica a morte neuronal. Outros fatores desencadeantes da patologia em estudo é a relação entre o desequilíbrio imunológico com as alterações neurovasculares que provocam danos neuronais aumentando a progressão e sintomatologia da doença (SOARES *et al.*, 2021; LOUIS, MAYER E ROWLAND, 2018).

Os trabalhos epidemiológicos e os experimentos em animais têm permitido concluir que a doença se relaciona com a presença de algum fator genético e a sua aparência sanatório estaria relacionada com a exposição deste indivíduo marcado geneticamente a algum dos fatores do processo

Trabalho de Curso apresentado a Faculdade UNA, como requisito parcial para a integralização do curso de Fisioterapia, sob orientação da professora Esp. Ana Carolina Mesquita do Nascimento.

de degeneração do motoneurônio. Há vestígios que não seja uma doença e sim uma síndrome proveniente de vários insultos do sistema nervoso central (SNC) (ABRELA, 2013).

A ELA compromete o neurônio motor superior desencadeando clônus, que são contrações involuntárias causada por estiramento do músculo, e o neurônio motor inferior, onde há presença de atrofia, ou seja, fraqueza da musculatura e também diminuição do volume muscular e fasciculações, na progressão da doença há comprometimento da musculatura respiratória e da região bulbar (ABRELA, 2013; BERTOLUCCI *et al.*, 2011).

As causas das alterações respiratórias na ELA, é por afetar os mecanismos de ação dos grupos musculares respiratórios através da perda de inervação das estruturas, principalmente da musculatura inspiratória tendo ênfase o diafragma. A evolução da fraqueza da musculatura ventilatória causa consequentemente uma hipoventilação alveolar, ou seja, o aumento de gás carbônico no organismo ($PCO_2 >45$ mmHg). Com o agravamento dessas complicações pulmonares e progressão da doença, o paciente acaba precisando de ventilação mecânica invasiva, e depender totalmente do ventilador. Uma das maiores causas de morte na ELA é o comprometimento pulmonar (GUIMARÃES *et al.*, 2017).

A fisioterapia desenvolve um papel importante no tratamento paliativo do paciente com diagnóstico de ELA. Grande parte dos artigos em estudo retrata a importância da utilização da ventilação mecânica não invasiva (VNI). A mesma, representa um avanço nos cuidados terapêuticos intensivos nos casos desses pacientes (SANTOS JUNIOR *et al.*, 2020).

A aplicação da VNI é artificial e não utiliza próteses endotraqueal, a interação entre o paciente e o ventilador acontece através de uma máscara específica ofertando pressão positiva de duas vias, que são as vias aéreas, sendo um inspiratório e outro expiratório, esse modo de VNI tem proporcionado melhora no sono, preservando a funcionalidade das trocas gasosas, onde também reverte e previne a fadiga na musculatura respiratória e diminui o consumo de oxigênio melhorando a qualidade de vida do paciente. O autor retrata que em casos mais graves, onde acontece o comprometimento bulbar é necessária a intervenção com a ventilação mecânica invasiva, essa decisão é tomada em conjunto da equipe multidisciplinar com a família e o paciente em caso trabalhado (SANTOS JUNIOR *et al.*, 2020).

A equipe multidisciplinar onde encontra-se o médico, enfermeiro, psicólogo, fisioterapeuta, nutricionista entre outros profissionais, têm um papel importante na vida dos portadores de ELA, onde cada profissional na sua área tem o objetivo de melhorar a qualidade de vida dos pacientes, tanto em cuidados paliativos, prevenção de comorbidades quanto nas fases da evolução da doença, ajudando também a retardar os sintomas e alterações causadas pela mesma. Uma equipe multidisciplinar também proporciona para o paciente um atendimento humanizado, pois o mesmo necessita de cuidado individualizado onde deve ser sempre observado globalmente (ANDRADE *et al.*, 2019).

Justifica-se a elaboração do presente estudo, que além da carência de artigos científicos nesse contexto entra a questão dos interesses pessoais pela temática escolhida, visto que as pesquisadoras em comum tem conhecimento de uma pessoa que está acometida pela patologia na cidade que residem, e

isso fez com que tivessem interesse em aprofundar o estudo da patologia e sua fisiopatologia, bem como condutas fisioterapêuticas respiratórias e o que elas podem agregar para ajudar pacientes com Esclerose Lateral amiotrófica.

O objetivo principal do presente estudo é descrever sobre a conduta fisioterapêutica respiratória no paciente com esclerose lateral amiotrófica. Enquanto os objetivos específicos esclarecer a eficácia do uso de ventilação não invasiva no paciente, além de identificar o método de ventilação não invasiva mais destacado na literatura.

MATERIAIS E MÉTODOS

Foi conduzida uma revisão da literatura, de forma a agrupar, analisar e concentrar buscas provenientes de artigos científicos – estudos primários e revisões bibliográficas, livros e revista do sistema de saúde com fundamentação em evidências científicas disponíveis sobre a temática de atuação fisioterapêutica respiratória em pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica.

Para sistematização da revisão, a seguinte questão norteadora foi levantada: “Quais são as condutas fisioterapêuticas respiratórias para portadores de Esclerose lateral Amiotrófica”.

A busca das publicações foi realizada entre setembro e novembro de 2021, nas seguintes bases de dados: Google Acadêmico e Pubmed.

Os artigos elegíveis para esta revisão foram considerados artigos completos, publicados em português e inglês, com datas limites de publicação entre 2015 e 2020 e que tratassem de condutas fisioterapêuticas respiratórias na Esclerose Lateral Amiotrófica.

Os critérios de exclusão dos artigos foram: resumos, monografias, dissertações, teses, artigos que não abrangem os objetos do estudo, e artigos duplicados.

Após a leitura com abordagem crítica aos artigos, foram usados 7 artigos para resultados. No decorrer do trabalho foram utilizados 2 livros, 6 artigos, 1 livreto e 1 diretriz prática.

RESULTADOS

Quadro 1. Apresentação dos resultados encontrados na busca sobre técnicas fisioterapêuticas respiratórias utilizadas com paciente de ELA.

Autor/ ano e revista de publicação	Título	Objetivo	Metodologia	Resultado
BOSSE <i>et al.</i> , 2020 Revista eletrônica	Desafios associados à Esclerose Lateral	Relatar o caso e descrever os desafios associados à	Estudo de caso: Mulher, 28 anos. Foi acompanhado sinais e sintomas da jovem desde	No estudo mostra que as terapias utilizadas de uma forma multiprofissional tiveram uma eficácia

Acervo Saúde	Amiotrófica: Relato de Caso Clínico.	esclerose lateral amiotrófica, analisando seus efeitos.	novembro do ano de 2009; com a progressão dos sintomas em 2011 recebeu o diagnóstico de ELA, foi acompanhado a sua progressão até fevereiro de 2018. Foi implantado marca-passo diafragmático no ano de 2013; Foi utilizado pela paciente também VNI (bipap) desde fevereiro de 2017; a paciente se submeteu à terapia com células-tronco.	significativa. Depois do ano de 2015 em que começou o auxílio fisioterápico e fonoaudiólogo houve uma melhora em 2 meses de 47% a 49% da CVF (capacidade vital forçada), comparando-se aos exames de 2012 69% à 2014 49% os quais houve uma perda significativa de 20% da CVF, visto que a perda não foi tão brusca quanto antes. Porém mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA com a combinação de farmacoterapia para o aumento da sobrevivência e otimizar sua qualidade de vida, além de ajudar na busca de novos tratamentos.
FERREIRA, METZKERE E ATHAYDE, 2018 Rev Ciênc Saúde.	Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.	Identificar os benefícios do uso da ventilação não invasiva (VNI) no manejo da hipoventilação alveolar em pacientes com ELA em quadro de Insuficiência Respiratória Aguda.	Foi realizada uma revisão de literatura por meio de base de dados Scielo, Pubmed e Lilacs. Foram utilizados descritores: esclerose lateral amiotrófica, ventilação não invasiva, insuficiência respiratória crônica, hipoventilação alveolar e seus análogos em inglês (amyotrophic lateral sclerosis, noninvasive ventilation, chronic respiratory failure, alveolar hypoventilation). O período de publicação dos artigos foi delimitado entre 2006 à 2016.	Os resultados apresentaram efeitos positivos da VNI em pacientes com ELA, com ênfase em qualidade de vida, qualidade e estrutura do sono, redução do gasto energético e aumento da sobrevida.
GUERRA <i>et al.</i> , 2018. Revista Médica de Minas Gerais	Estratégias fisioterapêuticas na deficiência respiratória decorrente da esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura.	Realizar uma revisão da literatura acerca das estratégias usadas pela fisioterapia na deficiência respiratórias decorrente da ELA.	Foi realizada uma busca nas bases de dados MEDLINE e LILACS, considerando a associação dos descritores fisioterapia, reabilitação, terapia respiratória e esclerose lateral amiotrófica.	As estratégias usadas para o manejo da deficiência respiratória decorrente da ELA, a ventilação não invasiva parece ser a mais utilizada, possibilitando melhorias na ventilação pulmonar e na qualidade de vida dos indivíduos acometidos por esta doença.
MARKOVIC	Patterns of Non-	Avaliar o	Um estudo de coorte	No total 48 pacientes

<p><i>et al.</i>, 2018. The Canadian Journal of neurological sciences.</p>	<p>Invasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis</p>	<p>padrão de uso da VNI ao longo do curso da doença e o momento das discussões sobre o fim da vida em pessoas que vivem com ELA.</p>	<p>retrospectivo em um único centro foi realizado no London Health Science Centre. A duração diária do uso da VNI foi avaliada em intervalos de 3 meses. O momento do diagnóstico, o início da VNI, as discussões relacionadas e não tentar ressuscitar (DNAR) e a morte foram examinados.</p>	<p>foram incluídos na análise. A duração do uso da VNI aumentou ao longo do tempo e a tolerância à VNI foi observada como sendo melhor do que o esperado em pacientes com ELA de início bulbar. Houve um alto grau de variabilidade no momento das discussões sobre o fim da vida em pacientes com ELA (356+-451 dias a partir do diagnóstico).</p>
<p>BERTELLA <i>et al.</i>, 2017 European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine.</p>	<p>Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients</p>	<p>Investigar se a VNI iniciada em ambiente laboratorial pode ser tão eficaz em termos de aceitação/ adesão dos pacientes. Avaliar também os fatores que predizem a aceitação e adesão da VNI e a progressão da doença.</p>	<p>Os pacientes com ELA foram randomizados em dois grupos para o início da VNI: pacientes ambulatoriais versus pacientes internados. No início (T0), final do programa de testes de VNI (T1) e após 3 meses de T1 (T2), testes de função respiratória, gasometria e estudo de sono foram realizados. No T1, avaliaram: aceitação da VNI (maior ou igual 4h/noite) e sintomas de dispneia (dia/noite) pela escala visual analógica (VAS), experiência da equipe e dos pacientes (quão difícil foi ventilador gerenciar, satisfação). em T2: adesão a VNI(maior 120h/mês) e experiência do paciente.</p>	<p>A iniciação ambulatorial da ventilação não invasiva não é inferior a iniciação hospitalar em termos de aceitação do paciente ao método. As alterações da função respiratória, controle de sintomas, satisfação dos pacientes e da equipe multidisciplinar foram semelhantes em ambos os grupos. Concluiu também que gênero feminino com acometimento de coluna vertebral no início da doença são fatores de risco para a adesão da ventilação não invasiva.</p>
<p>TILANUS <i>et al.</i>, 2017. Respiratory Research</p>	<p>The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis.</p>	<p>Avaliar a viabilidade de aplicar testes para verificar a funcionalidade respiratória e indicar o manejo da ventilação não invasiva nos pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica.</p>	<p>Estudo foi realizado na universidade Radboud em Nijmegen e também no HVS em Utrecht. Usaram critérios de inclusão para escolher os pacientes com diagnóstico de ELA, excluíram pacientes com comprometimento bulbar grave, comprometimento físico ou cognitivo e demais deficiências que fizeram a aplicação da VNI impossível conforme julgado pelo médico responsável.</p>	<p>131 prontuários médicos foram examinados, 21 pacientes não visitaram um HVS e estes foram excluídos do estudo. 110 pacientes totais, 87 pacientes receberam uma indicação de VNI e 23 pacientes restantes não recebeu indicação de VNI ainda ou vieram a óbito antes. Depois de receber a indicação da VNI, 77 pacientes aceitou totalmente a VNI por mais de 48 horas e obtiveram bons resultados, dos 77 pacientes, 4 deles optaram por ser ventilado por traqueostomia quando a</p>

				VNI era insuficiente.
GUIMARÃES <i>et al.</i> , 2017. Revista interdisciplinar do Pensamento Científico.	Complicações respiratórias na Esclerose lateral amiotrófica e métodos de reabilitação.	Revisar literaturas e abordar as consequências respiratórias que a esclerose lateral amiotrófica causa e quais são os métodos de reabilitação.	Foi utilizado as plataformas virtuais Bireme, LILACS, MEDLINE, INDEX, com as palavras chaves como: Ventilação invasiva e não invasiva, pacientes com esclerose lateral amiotrófica.	Os resultados foram possíveis identificar as principais manifestações da ELA, e o prejuízo a nível respiratória através do enfraquecimento dos músculos responsável pela troca gasosa. Foi possível compreender que os danos da doença diminuem consideravelmente o cotidiano e a qualidade de vida dos pacientes. Alguns tipos de tratamento para esses pacientes são a ventilação invasiva e não invasiva, onde a VNI seria o método mais utilizado.

DISCUSSÃO

A escassez de produções primárias para este estudo foi observada durante a execução. Acredita-se que decorrente da incidência da ELA ser em média 1 a cada 50.000 por ano, considerada uma doença rara (BRASIL, 2019), prejudique as produções científicas com pacientes na área, no entanto os estudos encontrados destacam-se como procedimento para as disfunções respiratórias desencadeadas pela doença a ventilação mecânica não invasiva.

Guimarães *et al.* (2017), destacaram que as complicações respiratórias em pacientes com ELA são comuns devido a deterioração dos músculos inspiratório, sendo os principais: o diafragma e intercostais externos, que reduz progressivamente a pressão inspiratória máxima, o volume corrente e a capacidade vital, que resulta na hipoventilação alveolar e hipercapnia crescente. Descrevem ainda que as condutas fisioterapêuticas para tratar os problemas respiratório da esclerose lateral amiotrófica podem ser invasivas ou não invasivas, porém o método de ventilação mecânica não invasiva visa melhorar a excreção de secreção pulmonar, estes consistem na melhora na função fisiológica do indivíduo.

Bertella *et al.* (2017), realizaram um estudo em portadores de esclerose lateral amiotrófica randomizados em ambiente laboratorial e hospitalar, que teve como objetivo investigar se a ventilação não invasiva precoce em ambiente ambulatorial pode ser eficaz quanto a iniciação hospitalar. Os pacientes iniciaram o uso da ventilação não invasiva noturna em ambos grupos ambulatoriais e hospitalares. O ajuste do ventilador foi com o intuito de normalizar o PACO₂ e a saturação de O₂ noturna ideal e a aceitação do paciente a ventilação não invasiva. Nenhum efeito colateral em relação a VNI foi registrada em ambos grupos. No final do estudo teve-se a conclusão que a ventilação não invasiva iniciada em ambiente ambulatorial tem eficácia significativa, quanto em iniciação hospitalar.

No estudo de Tilanus *et al.* (2017), os mesmos usaram testes específicos para validar a indicação da ventilação não invasiva no paciente com esclerose lateral amiotrófica. A prescrição da

VNI para os pacientes selecionados no estudo, baseou em queixas de hipoventilação noturna, dor de cabeça matinal, sonolência diurna e perda de concentração ou memória. Ainda segundo os referidos autores, há que se considerar que essas queixas não são específicas e podem estar ausentes, o que leva a necessidade da realização dos testes de função muscular respiratória, sendo realizados os testes (capacidade vital forçada, pico de fluxo de tosse, pressão inspiratória e expiratória máxima, respirar pressão inspiratória nasal), quando os testes mostraram resultados alterados, o paciente recebia a indicação do manejo da ventilação não invasiva. Concluíram que a utilização dos testes se mostrou bastante eficaz para avaliar a função respiratória, indicando o momento adequado para a intervenção com a ventilação não invasiva para o paciente com ELA. O estudo evidenciou, também, que os pacientes que tiveram essa intervenção tardia demonstraram uma progressão das alterações e disfunções do aparelho respiratório interferindo diretamente na qualidade de vida acarretando complicações do quadro da doença.

No estudo de Ferreira, Metzker e Athayde (2018), sobre a ventilação não invasiva no paciente com esclerose lateral amiotrófica, evidenciaram os benefícios e os pontos positivos da ventilação não invasiva referente a insuficiência respiratória crônica em pacientes portadores da ELA. O uso desse parâmetro nos pacientes com alterações respiratórias foi benéfico tanto para a melhora da sobrevida, visto também benefícios na qualidade do sono, quanto para a qualidade de vida. Durante o uso da ventilação não invasiva notou-se também uma melhora nos volumes pulmonares auxiliando o aparelho respiratório na funcionalidade, porém no paciente com ELA do tipo bulbar notou-se uma limitação dos benefícios e efeitos positivos principalmente quanto à sobrevida.

De acordo com Guerra *et al.* (2018), que realizaram uma análise qualitativa da estratégia fisioterapêuticas na deficiência respiratória em consequência da ELA. Foi notável o aumento do tempo de sobrevida quando a utilização da ventilação não invasiva nos pacientes pelo fato de melhorar a funcionalidade respiratória e retardar a necessidade de utilizar a traqueostomia. Portanto, a VNI é a conduta mais utilizada e a eficaz para paciente portadores de ELA com disfunções respiratórias, embora o estudo traga informações que outras intervenções também são feitas como por exemplo o treino da musculatura respiratória com o uso da *Threshold*, porém não demonstra resultados tão eficazes quando a intervenção da ventilação não invasiva, o treino da musculatura respiratória com o *Threshold* deve ser utilizado como uma conduta complementar no tratamento.

Markovic *et al.* (2018), realizaram um estudo com pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica que frequentavam uma clínica em Londres, de janeiro de 2011 a dezembro de 2014. Ambos pacientes tinham prescrição de ventilação não invasiva, e o modo utilizado de VNI foi o BIPAP (pressões positivas de dois níveis). Foram analisados 48 pacientes com idade média de 62 anos, entre os 48 pacientes, 21 tiveram sintomas de início nos membros inferiores, 16 na região bulbar, 10 em membros superiores, e 1 no diafragma. Após a iniciação de VNI a sobrevivência foi em média 10 meses. Pacientes que utilizaram ventilação não invasiva por mais de 4 horas teve uma PCO₂ próximo de 48,6 mmHg, e os que utilizaram por menos de 4 horas teve seu PCO₂ próximo de 43,1

mmHg, onde pacientes que usaram por menos de 4 horas teve seu PCO₂ significativamente menor do que os que utilizaram por mais tempo. O estudo então concluiu que o uso da ventilação não invasiva aumenta com o tempo e fases da doença.

Nas literaturas é possível observar que o PCO₂ corresponde a pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial, e que seus valores de referência são de 35-45mmHg, sendo valores inferiores a 35 considerados alcalose e valores maiores que 45 considerados acidose respiratória. O aumento desse PCO₂ causa a hipoventilação alveolar e uma hipercapnia crescente. Com essas informações o estudo anterior se torna contraditório, pois no que diz o mesmo que a utilização de ventilação não invasiva por mais de 4 horas teve um PCO₂ próximo a 48,6 mmHg, continuando assim o paciente com distúrbio de ventilação de acidose respiratória.

No trabalho de Bosse *et al.* (2020), fizeram o estudo com bases em um caso clínico, onde a paciente foi diagnosticada com ELA. Durante o estudo, relataram que a mesma foi submetida a uma cirurgia de marca-passo diafragmático, e também fez dois transplantes de células tronco hematopoéticas. Os dois procedimentos fizeram com que aumentasse a sua sobrevida. A conduta fisioterapêutica realizada com essa paciente foi a ventilação por pressão positiva em dois níveis das vias aéreas (BIPAP), uma ventilação não invasiva onde demonstrou eficácia no tratamento da paciente, melhorando a qualidade de vida e a sintomatologia respiratórias, conjugado com a associação dos testes mais utilizados na ELA que são os de função pulmonares que avaliam a capacidade vital lenta e forçada.

Especificamente, no tratamento fisioterapêutico, exercícios resistidos respiratórios não são eficazes, mas os exercícios de resistência moderadas são benéficos, porém ainda sim, a conduta mais utilizada nessa patologia é a ventilação não invasiva. Mesmo sabendo dos benefícios das condutas citadas acima, e do tratamento paliativo, exige uma necessidade de desenvolver bastante estudos para investigar o melhor mecanismo de ação da terapia coadjuvante nessa patologia em pesquisa, afim de conhecer novos tratamentos e até mesmo tornar-se de conhecimento teórico a cura da doença (BOSSE *et al.*, 2020).

De acordo a AMIB (2013), na diretriz de ventilação mecânica é recomendado em Esclerose lateral Amiotrófica a ventilação mecânica invasiva via traqueostomia nos casos de acometimento de vias aéreas e da musculatura da região bulbar já em estado grave. O modo de ventilação utilizado será de acordo com a individualidade de cada paciente, e se o mesmo tiver alguma patologia pulmonar associada.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conclui-se que de acordo com o estudo feito que a esclerose lateral amiotrófica causa comprometimento respiratório devido a desnervação de estruturas respiratórias, principalmente da musculatura inspiratória com ênfase no diafragma. Foi evidenciado

também que com a progressão da doença e do comprometimento respiratório o paciente acaba dependendo totalmente da ventilação mecânica invasiva, sendo feito a traqueostomia, por também ocorrer o comprometimento da região bulbar. Foi discutido também a eficácia da ventilação não invasiva como tratamento da esclerose lateral amiotrófica, tanto em ambiente hospitalar como em ambulatorial, e concluiu que o método em modo BIPAP tem sim uma eficácia na melhora de funções respiratórias, qualidade de vida, e também no retardo do uso da ventilação mecânica invasiva. Foi evidenciado também escassez de estudo na temática proposta, com isso a necessidade de novos estudos científicos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABRELA - ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. **ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica**. São Paulo, 2013. Disponível em: <https://www.abrela.org.br/wp-content/uploads/2018/05/AbrELA_LIVRETO_web.pdf>. Acesso em: 5 out., 2021.

ANDRADE, Douglas Araújo Muniz et al. A influência do atendimento multidisciplinar na qualidade de vida dos portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica. Em: **Temas em saúde**, João Pessoa, v.19, n.2, p.41-69, 2019. Disponível em: <<https://temasemsaude.com/wp-content/uploads/2019/05/19203.pdf>>. Acesso em: 9 out., 2021.

ASSOCIAÇÃO DE MEDICINA INTENSIVA BRASILEIRA - AMIB; SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA - SBPT. **Diretrizes Brasileiras de Ventilação Mecânica**. Tema: 20, p. 98, 2013. Disponível em: <https://www.amib.org.br/fileadmin/user_upload/amib/2018/junho/15/Diretrizes_Brasileiras_de_Ventilacao_Mecanica_2013_AMIB_SBPT_Arquivo_Eletronico_Oficial.pdf>. Acesso em: 10 out., 2021.

BERTELLA, E. et al. Early initiation of night-time niV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in als patients. Em: **Minerva Medica**, v. 53, n. 6, p. 892-899, 2017. Disponível em: <<https://www.minervamedica.it/en/getfreepdf/b0VUZE5obmdROXZOaUJ5T3FJSG5NTzIvcmw3eVIZMzIEUk8zZ05aamdUa1NXTF11RVJsbjNBZ0lidG41VStZOQ%253D%253D/R33Y2017N06A0892.pdf>>. Acesso em: 27, Set., 2021.

BERTOLUCCI, P. H. F.; FERRAZ, H. B.; FÉLIX, E. P. V.; PEDROSO, J. L. **Guia de neurologia**. São Paulo: Manole, 2011. Parte 13 - Doenças neuromusculares. p. 666-667. Disponível em: <<https://integrada.minhabiblioteca.com.br/books/9788520452394>>. Acesso em: 14 out, 2021.

BOSSE, T. S. *et al.* Desafios associados à esclerose lateral amiotrófica: relato de caso clínico. Em: **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, n. 43, p. 1-7, 2020. Disponível em: <<https://doi.org/10.25248/reas.e2750.2020>>. Acesso em: 21 set., 2021.

BRASIL, Ministério da saúde. Gabinete do Ministro. **Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA): o que é, quais as causa, sintomas e tratamento**. Brasília, 2019. Disponível em:

<<https://antigo.saude.gov.br/saude-de-a-z/ela-esclerose-lateral-amiotrofica>>. Acesso em: 25, nov., 2021.

FERREIRA, C. R.; METZKER, C. A. B.; ATHAYDE, F. T. S. Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Em: **Revista ciência e saúde**, v. 3, n. 2, p. 1-6, 2018. Disponível em: <<https://revistaeletronicafunvic.org/index.php/c14ffd10/article/download/98/98>>. Acesso em: 26 set., 2021.

GUERRA, Z. F. *et al.* Estratégias fisioterapêuticas na deficiência respiratória decorrente da esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. Em: **Revista médica de Minas Gerais**, 2019. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20190010>>. Acesso em: 10 out. 2021.

GUIMARÃES, V. de S. *et al.* Complicações respiratórias na esclerose lateral amiotrófica e métodos de reabilitação. Em: **Interdisciplinar do Pensamento Científico - REINPEC**, v.3, n. 2, p. 269-277, jul./dez., 2017. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.20951/2446-6778/v3n2a20>> Acesso em: 21 Set. 2021.

LOUIS, E. D.; MAYER S. A.; ROWLAND, L. P. **Merritt Tratado de Neurologia**. 13 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2018. Seção 12 - doenças neuromusculares. 85, página 863- 873. Disponível em: <<https://docero.com.br/doc/n5e8cs>> Acesso em: 13 out. 2021.

MARKOVIC, N. *et al.* Patterns of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Em: **The Canadian Journal of Neurological Sciences INC**, n. 45, p. 445-450, 2018. Disponível em: <<https://doi.org/10.1017/cjn.2018.25>>. Acesso em: 01, out.2021.

SANTOS JUNIOR, L. A. da S. *et al.* Ventilação mecânica em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura e reflexão. Em: **Revisa**, v. 9, n. 2, p. 327-343, Abr./Jun., 2020. Disponível em: <<https://doi.org/10.36239/revisa.v9.n2.p327a343>>. Acesso em: 09 out. 2021.

SANTOS, C.M.S.; TEIXEIRA, D. de A.; SILVA. M. H. da. Esclerose lateral amiotrófica: Fisiopatologia e cuidados de enfermagem. Em: **Saúde dos vales**, v.1, n.1, 2020. Disponível em: <https://revistas.unipacto.com.br/storage/publicacoes/2020/448_esclerose_lateral_amiotrofica_fisiopatologia_e_cuidados_de_enfermagem.pdf> Acesso em: 14 out. 2021.

SOARES, J. E. P. *et al.* Receptores metabotrópicos de glutamato e sua relação com a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Em: **Revista médica de Minas Gerais**, 2021. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20210024>>. Acesso em: 5 out. 2021.

TILANUS, T. B. M. *et al.* The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Em: **Respiratory Research**, v. 18, n. 144, p. 1-10, 2017. Disponível em: <<https://respiratory-research.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12931-017-0624-8.pdf>>. Acesso em: 27 set., 2021.