

Fisioter Bras 2020;21(1);1-2
<https://doi.org/10.33233/fb.v21i1.3966>

EDITORIAL

Assistência ventilatória em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Quando iniciar?

Marco Orsini*, Marco Antonio Alves Azizi**, Acary Bulle Oliveira***, Adriana Leico Oda***, Mauricio de Sant'Anna Jr****

Universidade Iguazu (UNIG), Programa de Pós-Doutorado em Mapeamento Cerebral e Funcionalidade – UFPI, **Universidade Iguazu (UNIG), *Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), ****Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Rio de Janeiro (IFRJ), Docente do curso de Fisioterapia, Programa de Mestrado Profissional para Pesquisa Biomédica do Instituto de Biofísica Carlos Chagas Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IBCCF/UFRJ)*

Marco Orsini: orsinimarco@hotmail.com

Marco Antonio Alves Azizi: marcoazizi@gmail.com

Acary Bulle Oliveira: acary.bulle@unifesp.br

Adriana Leico Oda: adrileico.oda@uol.com.br

Mauricio de Sant'Anna Jr: mauricio.junior@ifrj.edu.br

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida como doença de Lou Gehrig ou doença de Charcot, é uma enfermidade crônico-degenerativa, inexorável, idiopática, que acomete neurônios motores do neuro-eixo (córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinal). Apresenta manifestações clínicas características de lesões da via piramidal (hiperreflexia, espasticidade, clônus, sinal de Babinski) e da ponta anterior da medula espinhal (arreflexia/hiporreflexia, hipotonia, fasciculações, paresia, amiotrofia) [1].

O comprometimento do sistema respiratório é a causa mais comum de morte em pacientes portadores de ELA. Em uma análise cronológica, todos os pacientes, num dado momento evoluirão com deterioração desse sistema. Em virtude de ainda não haver cura, a terapêutica destina-se ao suporte, visando a sobrevida e melhor qualidade de vida dos pacientes [2,3].

A troca gasosa nos pacientes com ELA não é afetada por alterações de ordem pulmonar ou de vias aéreas. A disfunção ocorre na musculatura ventilatória, levando a um grande comprometimento de sua função [4,5].

Quando se inicia a disfunção da musculatura inspiratória, o paciente passa a apresentar maior risco para o surgimento de colapsos alveolares e hipoventilação. Neste momento inicia-se a elevação nas taxas de CO₂ acarretando dispnéia. Tais mecanismos podem desencadear o surgimento de insuficiência respiratória em virtude da hipercápnica [6].

Um dos pontos de corte sugeridos para o início da ventilação não invasiva (VNI) em portadores de ELA é quando a capacidade vital forçada (CVF), evidenciada através de espirometria encontra-se abaixo de 50% do previsto, além da redução da força muscular respiratória, porém alguns centros têm sugerido a implementação da VNI mais precocemente. Os efeitos benéficos quanto à qualidade de vida assim como sobrevida dos pacientes com ELA é bem descrito na literatura. Cabe ressaltar que a VNI não está indicada apenas para pacientes com bulbares e que o modo ventilatório que oferece maior conforto é o *BI-level Positive Airway Pressure* (Bipap) [6-8].

Normalmente a VNI, inicia-se como suporte noturno, sendo estendido ao período diurno com o avançar da ELA [9,10]. Algumas características como alteração do humor, cefaleia, aumento da fadiga e sonolência diurna, podem indicar alterações de oxigenação no período noturno e consequentemente a necessidade de utilização de VNI por um período mais prolongado.

Com o avanço da doença, o comprometimento bulbar torna-se o grande responsável pela falha ventilatória e o paciente, mesmo na vigência de VNI por longos períodos, evolui com a necessidade da utilização de uma via aérea artificial, a cânula de traqueostomia. Porém esse é um assunto que merece ser discutido em outro momento. Quando sugerir a traqueostomia...?

Referências

1. Orsini M, Matta AP, Ribeiro P, Bitencourt J, Santana M, Souza OG et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and physical rehabilitation: double standards. *JJ Physical Rehab Med* 2016;2(4):027.
2. Louwerese ES, Visser CE, Bossuyt PM, Weverling GJ. Amyotrophic Lateral Sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. The ALS Consortium. *J Neurol Sci* 1997;152(suppl):S10-S17. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(97\)00238-4](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(97)00238-4)
3. Gil J, Funalot B, Verschweren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vanderberghe N et al. Causes of death amongst French patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol* 2008;15(11):1245-51. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2008.02307.x>
4. Benitt JO, Boitono L. Respiratory treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2008;19:559-72.
5. Huynh W, Sharplin LE, Caga J, Highton-Williamson E, Kiernan MC. Respiratory function and cognitive profile in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2019;21. <https://doi.org/10.1111/ene.14130>
6. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999;52(7):1311-23. <https://doi.org/10.1212/wnl.52.7.1311>
7. Sferrazza Papa GF, Pellegrino GM, Shaikh H, Lax A, Lorini L, Corbo M. Respiratory muscle testing in amyotrophic lateral sclerosis: a practical approach. *Minerva Med* 2018;109(6 Suppl1):11-9. <https://doi.org/10.23736/s0026-4806.18.05920-7>
8. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Sys Rev* 2013;28(3):CD004427. <https://doi.org/10.1002/14651858.cd004427.pub3>
9. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76(9):828-32. [https://doi.org/10.1016/s0003-9993\(95\)80547-8](https://doi.org/10.1016/s0003-9993(95)80547-8)
10. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Lancet Neurol* 2006;5(2):140-7. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(05\)70326-4](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(05)70326-4)