

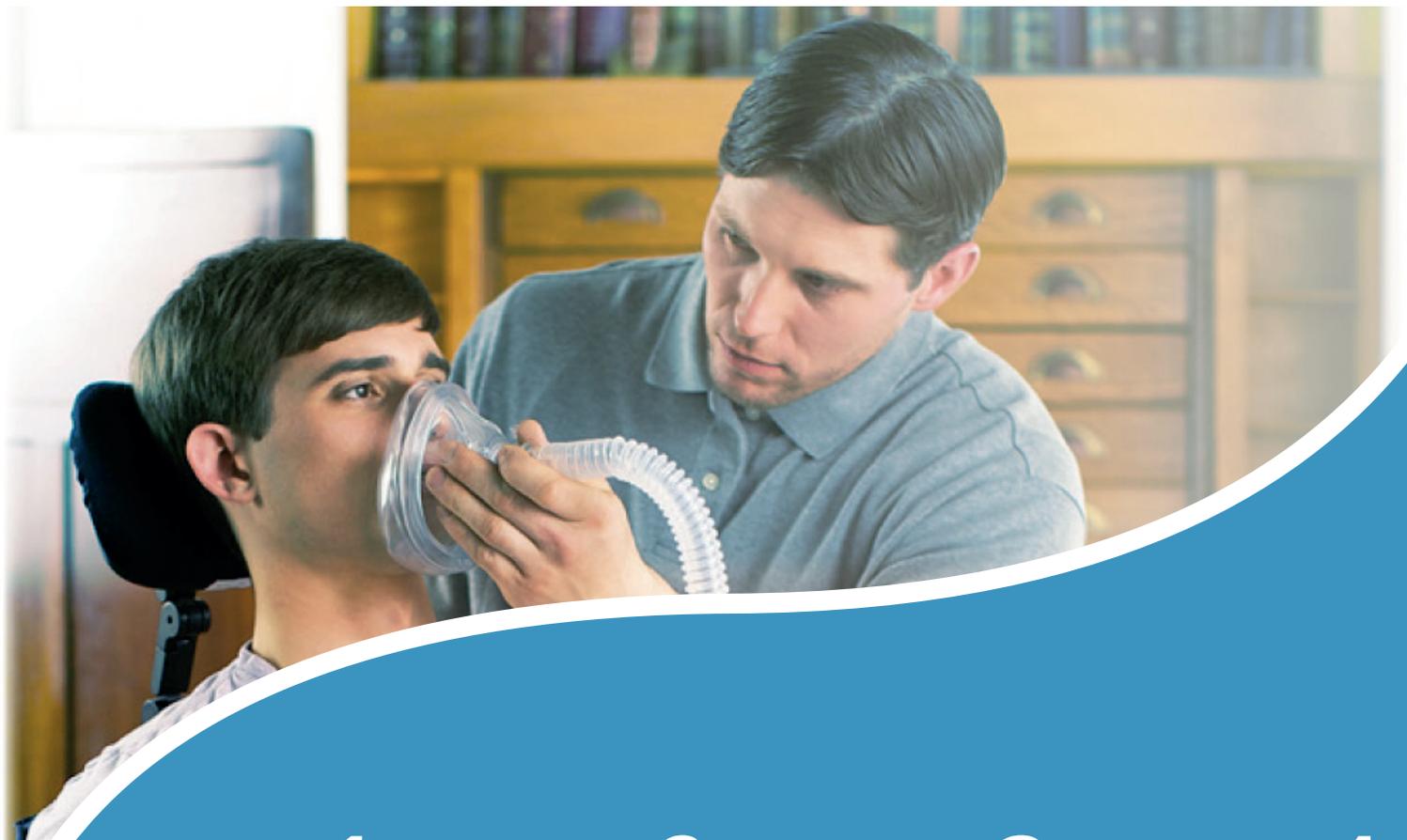
Fisioterapia Respiratória na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

Conteudistas

Karen de Medeiros Pondofe

Guilherme Fregonezi

Vanessa Resqueti



Unidade 1

A ELA: sua fisiologia e as principais alterações na mecânica respiratória

Unidade 2

Avaliação da função pulmonar e os principais sinais e sintomas respiratórios observados na ELA;

Unidade 3

Técnicas de aumento de volumes pulmonares e técnicas de tosse assistida: manejo de secreções

Unidade 4

Aspectos de suporte ventilatório;



Reitor

José Daniel Diniz Melo

Vice-Reitor

Henio Ferreira de Miranda

Secretária de Educação a Distância

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo

Secretária Adjunta de Educação a Distância

Ione Rodrigues Diniz Morais

Coordenadora de Produção de Materiais Didáticos

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo

Coordenação Editorial

Mauricio Oliveira Jr.

Gestão do Fluxo de Revisão

Fabíola Barreto Gonçalves

Gestão do Fluxo de Editoração

Mauricio Oliveira Jr.

Conselho Técnico-Científico – SEDIS

Maria Carmem Freire Diógenes Rêgo – SEDIS (Presidente)

Aline de Pinho Dias – SEDIS

Apuena Vieira Gomes - SEDIS

Célia Maria de Araújo – CE

Ione Rodrigues Diniz Morais – SEDIS

Lilian Giotto Zarus de Medeiros – CB

Ricardo Alexsandro de Medeiros Valentim – CT

Sulemi Fabiano Campos – CCHLA

Revisão Linguístico-textual

Emanuelle Pereira de Lima Diniz

Revisão de ABNT

Edineide da Silva Marques

Diagramação

Ana Beatriz Vanceslau

Pedro Figueiredo

Capa

Ana Beatriz Vanceslau

Pedro Figueiredo

Catálogo da publicação na fonte
Universidade Federal do Rio Grande do Norte
Secretaria de Educação a Distância

Pondofe, Karen de Medeiros.

Fisioterapia Respiratória na Esclerose Lateral Amiotrófica [recurso eletrônico] / Karen de Medeiros Pondofe, Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi e Vanessa Resqueti. – 1. ed. – Natal: SEDIS-UFRN, 2020.
6897 KB.; 1 PDF

ISBN 978-65-5569-266-2

1. Educação. 2. Educação - Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). 3. Esclerose Lateral Amiotrófica - Fisioterapia Respiratória. I. Fregonezi, Guilherme Augusto de Freitas. II. Resqueti, Vanessa. III. Título.

CDU 615:616.8
P796f

Elaborada por Edineide da Silva Marques CRB-15/488.

Sumário

| | |
|--|----|
| Unidade 1 A ELA: sua fisiologia e as principais alterações na mecânica respiratória..... | 06 |
| Glossário | 07 |
| Aula 1 A doença Esclerose Lateral Amiotrófica..... | 09 |
| Considerações gerais sobre a ELA. Contextualização e problematização da necessidade da fisioterapia respiratória na ELA..... | 09 |
| Os diferentes tipos da ELA..... | 10 |
| Aula 2 Mecânica respiratória na ELA..... | 13 |
| As principais alterações na mecânica respiratória..... | 13 |
| Volumes e capacidades na ELA..... | 15 |
| Unidade 2 Avaliação da função pulmonar e os principais sinais e sintomas respiratórios observados na ELA..... | 17 |
| Aula 1 Espirometria, manovacuometria e medidor de pico de fluxo de tosse..... | 18 |
| Espirometria..... | 18 |
| Pressões respiratórias máximas..... | 19 |
| Pico de fluxo expiratório (PFE) e pico de fluxo tosse (PFT)..... | 20 |
| Aula 2 Sinais e sintomas respiratórios na ELA..... | 22 |
| Unidade 3 Técnicas de aumento de volumes pulmonares e técnicas de tosse assistida: manejo de secreções..... | 23 |
| Aula 1 Técnicas de aumento de volumes pulmonares..... | 24 |
| <i>Breath Stacking</i> | 24 |
| Empilhamento de ar (<i>Air Stacking</i>)..... | 25 |

| | |
|---|----|
| Respiração Glossofaríngea..... | 26 |
| Aula 2 Tosse assistida manual..... | 27 |
| Aula 3 Tosse assistida mecânica..... | 28 |
| Unidade 4 Aspectos de suporte ventilatório..... | 29 |
| Aula 1 Ventilação mecânica não invasiva..... | 30 |
| Aula 2 Traqueostomia e ventilação mecânica invasiva..... | 32 |
| Referências | 33 |

UNIDADE 1

A ELA: sua fisiologia e as principais alterações na mecânica respiratória

Caracterização da fisiopatologia e comprometimentos na mecânica respiratória.

AIR STACKING

Técnica de insuflação por meio de bolsa de Unidade Manual de Respiração Artificial (Artificial Manual Breathing Unit – AMBU) acoplada à máscara facial, na qual se atinge a capacidade máxima insuflatória, promovendo a tosse assistida. Ou seja, é o volume máximo de ar que pode ser mantido com a glote fechada após insuflações.

CAPACIDADE MÁXIMA INSUFLATÓRIA

É o volume máximo de ar dentro dos pulmões, além da capacidade vital espontânea. É alcançada quando um paciente respira fundo, retém essa respiração fechando a glote e, em seguida, realiza outra inspiração. Isso é repetido até que a capacidade pulmonar máxima seja atingida.

CLERANCE PULMONAR

Depuração, limpeza da mucosa.

COGNIÇÃO

Processo ou faculdade de adquirir um conhecimento.

DISARTRIA

Distúrbio motor da fala caracterizado pela má articulação das palavras.

DISFAGIA

Dificuldade em deglutir.

ESPASTICIDADE

Aumento do tônus muscular, com exacerbação dos reflexos profundos, decorrente de hiperexcitabilidade do reflexo do estiramento.

IN-EXSUFLAÇÃO MECÂNICA (TOSSE ASSISTIDA)

Insuflação e exsuflação realizada por meio de equipamento que aplica pressões positivas, para insuflação máxima, e/ou pressões negativas através das vias aéreas, de acordo com os parâmetros de tempo e pressão em cmH₂O que devem ser regulados pelo fisioterapeuta.

IN-EXSUFLAÇÃO MECÂNICA (TOSSE ASSISTIDA)

Insuflação e exsuflação realizada por meio de equipamento que aplica pressões positivas, para insuflação máxima, e/ou pressões negativas através das vias aéreas, de acordo com os parâmetros de tempo e pressão em cmH₂O que devem ser regulados pelo fisioterapeuta.

PICO DE FLUXO DE TOSSE (PFT)

É a velocidade do ar que é exsuflado dos pulmões durante a tosse. É medido através do medidor de pico fluxo de tosse, conhecido por peak flow.

SIALORREIA

Produção excessiva de saliva.

TOSSE MANUAL ASSISTIDA

É a aplicação de técnicas manuais que envolvem um impulso abdominal ou compressão látero-costal, após uma inspiração espontânea adequada ou insuflação máxima, seguido de oculsão da glote e posterior fluxo expiratório de ar.

VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA (VMI)

É uma forma de suporte ventilatório que necessita de conexão da máquina por traqueostomia ou intubação.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA (VNI)

É uma forma de suporte ventilatório que não requer de intubação ou traqueostomia. Normalmente prescrita para paciente com ELA para início de uso noturno por pressão positiva de dois níveis, também conhecida por BIPAP (*Bi-level Positive Pressure*), com o objetivo de diminuir o trabalho da musculatura respiratória, prevenindo a fadiga e insuficiência respiratória.

AULA 1

A DOENÇA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

CONSIDERAÇÕES GERAIS SOBRE A ELA. CONTEXTUALIZAÇÃO E PROBLEMATIZAÇÃO DA NECESSIDADE DA FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA NA ELA

Olá! Seja bem-vindo! Nesta unidade, vamos ver alguns aspectos gerais da ELA e conhecer quais são as alterações relacionadas à capacidade respiratória que um indivíduo passa com a evolução da doença.

Por ser uma doença do neurônio motor de caráter degenerativo, a ELA é rara e fatal, progride para uma fraqueza da musculatura esquelética, acometendo a musculatura diafragmática, abdome e a musculatura da caixa torácica. Essas fraquezas promovem uma insuficiência respiratória e ventilatória, sendo as principais causas de óbito. Um paciente diagnosticado com ELA tem uma sobrevida média de 3 a 5 anos. Poucos casos vivem por mais de 10 anos.

A ELA ainda não tem cura. Existe medicação aprovada para o tratamento, o Riluzol, que contribui no prolongamento da vida por 2 a 3 meses. Visto isso, os cuidados paliativos do indivíduo são de suma importância desde o diagnóstico clínico. É necessário um atendimento multidisciplinar, com uma equipe composta de fisioterapeuta (motor e respiratório), fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, psicólogo, nutricionista, médico neurologista e pneumologista. Um psiquiatra também é necessário para cuidar de alguns sintomas como ansiedade, insônia e depressão.



ACESSO NA PLATAFORMA

Animação 1: 2 minutos para entender a ELA

São muitos os sintomas que acometem o indivíduo. Alguns deles envolvem as funções motoras como espasticidade, atrofia muscular, câibras musculares, déficit de equilíbrio e marcha, fadiga esquelética. Outros afetam a deglutição, levando a uma desnutrição. Mas os que acarretam maiores complicações envolvendo a função respiratória são a sialorreia, episódios de broncoaspiração, aumento de secreções brônquicas, alterações do sono, dores de cabeça diurnas, insuficiência ventilatória.

OS DIFERENTES TIPOS DA ELA

Você sabia que as formas de manifestação da ELA são um indutor para o nosso tratamento e acompanhamento? A ELA pode se manifestar de duas formas. A primeira, chamada de ELA ESPORÁDICA, é classificada por não apresentar nenhum componente geneticamente inerente, sendo a mais comum com cerca de 90 a 95% dos casos. Já a segunda forma, chamada de ELA do tipo FAMILIAR, por ocorrer mais de uma vez na mesma família, acomete 5 a 10% dos casos, ou seja, apresenta fator geneticamente dominante inerente.

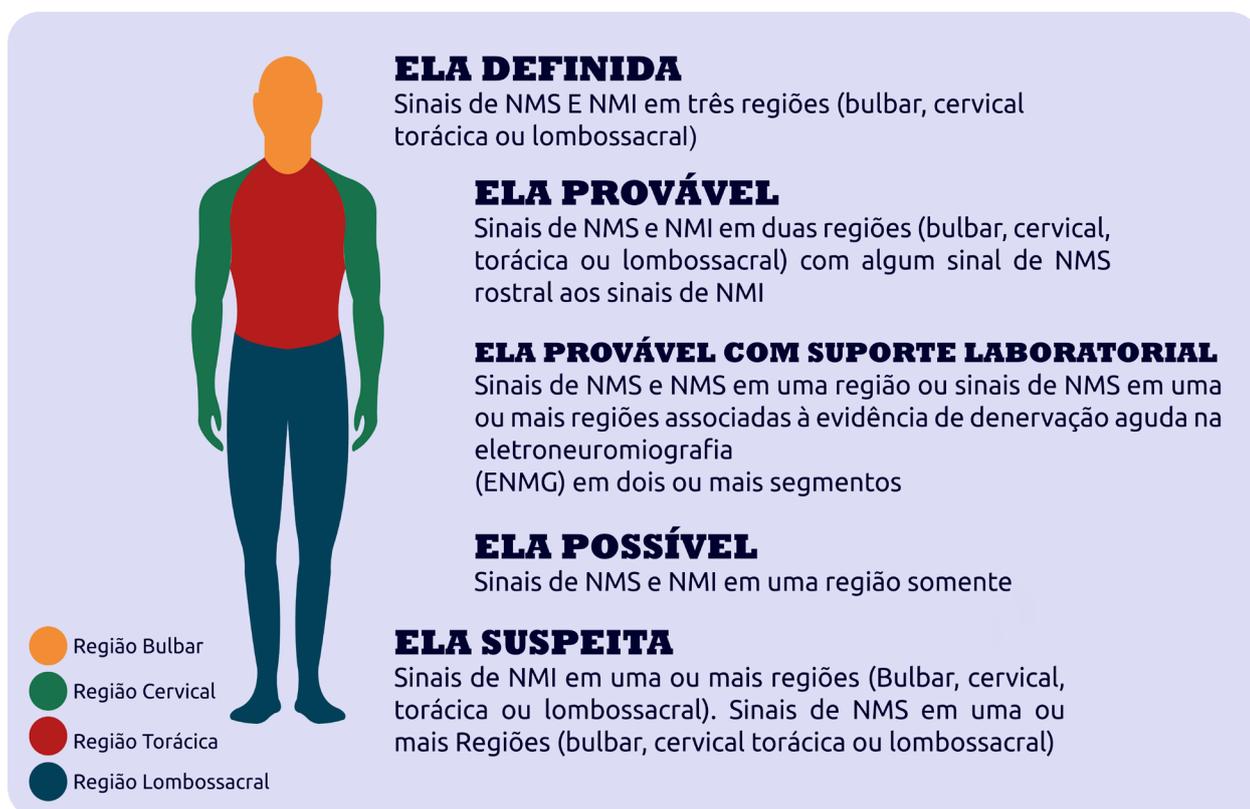
Com base no início dos sintomas, a ELA também apresenta uma subdivisão importante para detectarmos a sobrevida do indivíduo, sendo a ELA ESPINHAL, caracterizada por fraqueza dos membros inferiores, superiores ou ambos, com posterior acometimento dos músculos bulbares. O tempo de vida para estes pacientes é maior, pois o início dos comprometimentos respiratórios se torna a longo prazo. Já na ELA BULBAR, o início dos sintomas ocorre nos músculos bulbares e respiratórios. Esta é conhecida por apresentar um pior prognóstico do que a forma espinhal e está associada a uma rápida progressão da doença, com uma maior taxa de declínio da capacidade vital forçada (CVF) e força muscular respiratória. Normalmente, esses pacientes iniciam o uso precoce de suporte ventilatório e apresentam grande probabilidade de apresentar episódios de insuficiência respiratória e ventilatória, bem como dificuldade de expectoração de secreções devido à tosse ineficaz. Todas essas complicações levam a um pior prognóstico, ou seja, um menor tempo de vida.

O diagnóstico da ELA é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais em uma ou duas regiões (bulbar, membro superior, tronco ou membro inferior), pode ser difícil e dependerá da presença de sinais em outras regiões afetadas e de várias investigações seriadas. Assim, ele se baseia nos resultados de um exame clínico e histórico em combinação com eletromiogramas (EMGs) para detectar sinais de degeneração do Neurônio Motor Inferior (NMI) e do Neurônio Motor Superior (NMS) concomitantes em diferentes regiões. O tempo médio do início dos sintomas até a confirmação diagnóstica é de aproximadamente 10-13 meses.

Os critérios de diagnóstico El Escorial em pacientes com ELA classificam-na em vários subtipos: ELA DEFINIDA, apresentando sinais de comprometimento em NMS e NMI em

três regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral); ELA PROVÁVEL, possuindo sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral) com algum sinal de NMS facial; ELA PROVÁVEL COM SUPORTE LABORATORIAL, apresentando sinais de NMS e NMS em uma região ou sinais de NMS em uma ou mais regiões associados à evidência de desnervação aguda na eletroneuromiografia (ENMG) em dois ou mais segmentos; ELA POSSÍVEL, com sinais de comprometimento em NMS e NMI, apenas em uma região; ELA SUSPEITA, apresentando sinais de NMI ou de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral). Em todas as modalidades deve haver evidência de progressão da doença e ausência de sinais sensitivos. A imagem a seguir mostra a classificação em ELA PROVÁVEL, ELA PROVÁVEL COM SUPORTE LABORATORIAL, ELA POSSÍVEL E ELA SUSPEITA e suas respectivas regiões acometidas.

Infográfico 1 - diagnóstico baseado no El Escorial.



Descrição - infográfico colorido horizontal, com ilustração de um corpo humano com quatro cores. A cabeça, em amarelo, é identificada como região bulbar. Os braços, em verde, são identificados como região cervical. O tronco, em vermelho, é identificado como região torácica e quadril e pernas, em azul, estão identificados como região lombossacral.

A direita da ilustração, texto: ELA definida. Sinais de NMS e NMI em três regiões (bulbar, cervical torácica ou lombossacral). ELA provável. Sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral) com algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI. ELA provável com suporte laboratorial. Sinais de NMS e NMS em uma região ou sinais de NMS em uma ou mais regiões associadas à evidência de denervação aguda na eletroneuromiografia (ENMG) em dois ou mais segmentos. ELA possível. Sinais de NMS e NMI em uma região somente. ELA suspeita. Sinais de NMI em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral). Sinais de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical torácica ou lombossacral). [Fim da descrição]

Na nossa próxima aula, relembremos alguns conhecimentos adquiridos na nossa formação quanto à ventilação fisiológica por meio da mecânica respiratória e os volumes e capacidades pulmonares para compreendermos como ocorre na ELA. Não deixe de acompanhar!!

AULA 2

MECÂNICA RESPIRATÓRIA NA ELA

AS PRINCIPAIS ALTERAÇÕES NA MECÂNICA RESPIRATÓRIA

Agora que conhecemos melhor a ELA, vamos entender um pouco mais sobre a funcionalidade respiratória nos pacientes. Para tanto, é necessário lembrar que constantemente os nossos pulmões são submetidos a pressões internas e externas, produzidas por contrações musculares, que permitem a entrada de ar (inspiração) e saída de ar (expiração) para realização da troca gasosa entre o ar ambiente e os pulmões. Esse movimento de entrada e saída de ar é chamado de ventilação pulmonar. Além disso, quando realizamos uma inspiração seguida de uma expiração, teremos um ciclo ventilatório, que deve ser contínuo durante toda a vida do indivíduo.

O músculo de maior importância para desenvolver nossa inspiração é o diafragma e, quando ele se contrai, produz uma pressão intratorácica negativa, permitindo a entrada de ar. Além disso, o diafragma promove a expansão do gradil costal inferior e aumento da pressão intra-abdominal, o que amplia o volume do tórax e a capacidade pulmonar.

Já para a realização da nossa expiração, existe um complexo de músculos envolvidos. A musculatura abdominal (reto abdominal, transversos e oblíquos internos e externos) tem a capacidade de realizar o fluxo contrário do ar, fazendo com que os pulmões sofram uma evasão de ar e a parede abdominal seja retraída. Os músculos intercostais internos, neste momento sincrônico, ajudam a aumentar a pressão pleural e, conseqüentemente, também favorecem a expiração.

Esse sincronismo muscular é o que permite uma mecânica respiratória de inspiração e expiração adequadas.

Porém, nos pacientes com ELA, a fraqueza muscular afeta diretamente a mecânica respiratória, bem como a deglutição, o que leva a um quadro de complicações por broncoaspirações, tosse ineficaz, pneumonias recidivantes, acidoses metabólicas e insuficiência ventilatória. O que podemos visualizar melhor da seguinte forma:

Fraqueza dos músculos inspiratórios leva à insuficiência ventilatória.

Fraqueza dos músculos expiratórios leva à incapacidade de expirar de forma forçada, resulta em tosse e eliminação de secreções de forma ineficaz.

Fraqueza dos músculos bulbares leva à dificuldade para engolir, falar e fechar a glote.

Consequências da fraqueza dos músculos respiratórios

Músculos respiratórios e mecânica ventilatória

Fraqueza muscular respiratória

Alterações

Volumes pulmonares

Mecânica ventilatória

Tosse

Figura 1 - consequências da fraqueza dos músculos respiratórios

Descrição - infográfico com título "Consequências da fraqueza dos músculos respiratórios", com duas caixas de texto horizontais na cor roxa, alinhadas verticalmente. Na primeira caixa, texto: "músculos respiratórios e mecânica ventilatória". Na segunda caixa, texto: "fraqueza muscular respiratória". Da segunda caixa, ramificação para três caixas de texto menores, na cor lilás, alinhadas verticalmente, identificadas por "Alterações". Na primeira caixa, "Volumes pulmonares"; na segunda caixa, "Mecânica ventilatória"; na terceira caixa, "Tosse". [Fim da descrição]



ACESSO NA PLATAFORMA

Animação 2: Ações musculares respiratórias

A fraqueza muscular respiratória está associada ao encurtamento e consequente fibrose dos músculos respiratórios, o que reduz a complacência da caixa torácica e, consequentemente, dos pulmões. Dessa forma, a redução da capacidade vital e subsequente formação de microatelectasias pulmonares agravam a expansão pulmonar desses pacientes, podendo levar a um quadro agudo de insuficiência ventilatória. Com a progressão da doença, os pacientes tendem a hipoventilar e, como compensação, apresentar um padrão respiratório rápido e superficial. Esse fato está associado à diminuição da contribuição abdominal e à fraqueza progressiva do diafragma, que ocorre mais proeminentemente do que os outros músculos respiratórios.

+ Saiba mais

Você sabia que nem todo profissional fisioterapeuta entende que a diminuição da saturação periférica de oxigênio (SpO₂) na ELA ocorre por falha da mecânica respiratória e não por falha pulmonar? Sendo assim, a ventilação está comprometida e apenas com um suporte ventilatório mecânico é que a SpO₂ poderá ser estabilizada e não com a administração de oxigênio (O₂). O uso ISOLADO de oxigênio em pacientes com ELA deve ser EVITADO por aumentar a retenção de gás carbônico (CO₂) no organismo, o que pode agravar a situação clínica do paciente.

VOLUMES E CAPACIDADES NA ELA

Agora que revisamos sobre a mecânica respiratória, é importante compreendermos os conceitos e práticas sobre os volumes e capacidades pulmonares, ou seja, os limites inspiratórios e expiratórios.

Em condições normais, nós realizamos entre 12 e 16 ciclos ventilatórios por minuto denominada **frequência respiratória** capaz de gerar os volumes pulmonares descritos a seguir.

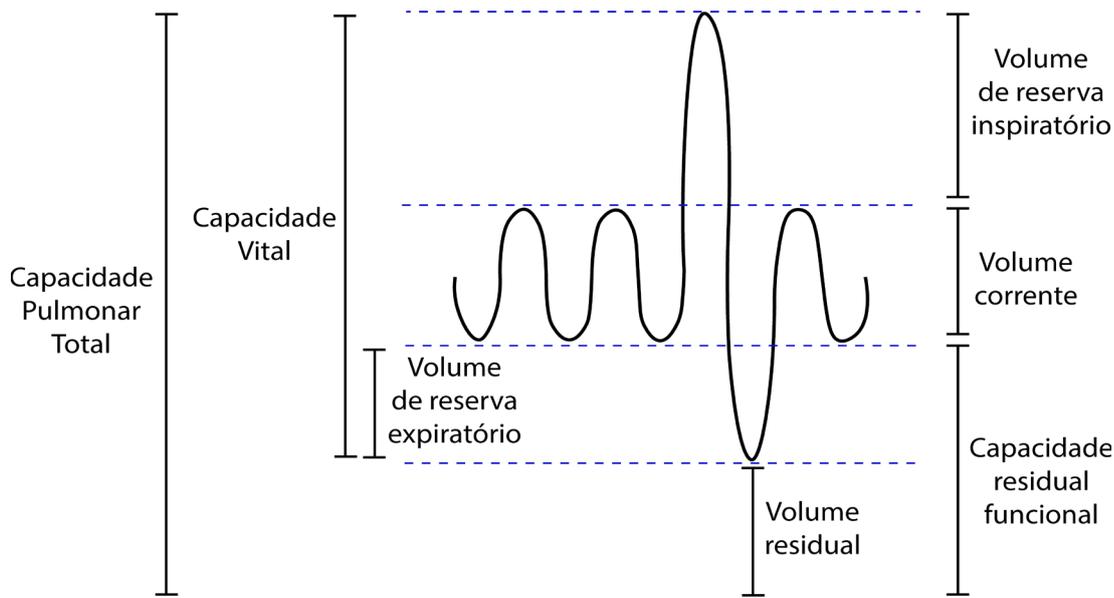
Quadro 1 - volumes e capacidades na ELA.

| Volumes: |
|--|
| Volume Corrente (VC): é a quantidade de ar que entra e sai dos pulmões em 1 ciclo ventilatório (500mL); |
| Volume de Reserva Inspiratório (VRI): é a quantidade de ar que entra nos pulmões após uma inspiração máxima (3000mL); |
| Volume de Reserva Expiratório (VRE): é a quantidade de ar que sai dos pulmões após uma expiração máxima (1100mL); |
| Volume Residual (VR): é a quantidade de ar que permanece nos pulmões após uma expiração forçada máxima (1200mL); |
| Volume Expiratório Forçado no 1º segundo (VEF1): é o volume de ar que pode ser expirado à força em um segundo. |
| Esses volumes encontram-se inseridos nas Capacidades Pulmonares que são: |
| Capacidade vital (CV): é todo o ar que a pessoa pode inspirar e expirar de o VRI até o VRE, chegando a sua capacidade máxima ($CV=VRI+VC+VRE$); |
| Capacidade Vital Forçada (CVF): é a quantidade de ar que pode ser expirada à força após uma inspiração máxima. Na realidade, isso deve ser o mesmo que a capacidade vital, mas é denominado separadamente para indicar a natureza 'forçada' da expiração; |
| Capacidade Residual Funcional (CRF): é o volume de ar restante no pulmão quando uma pessoa respira após uma respiração normal ($CRF = VRE + VR$); |
| Capacidade Pulmonar Total (CPT): corresponde ao volume total de ar que o pulmão pode conter ($CPT=CV+volume\ residual$). |

Fonte: Adaptado de Pathway Medicine. Disponível em <http://www.pathwaymedicine.org/lung-volumes>.

O gráfico a seguir mostra o volume de ar inspirado e expirado pelo indivíduo ao longo do tempo, representando cada capacidade e volume pulmonar.

Gráfico 1 - capacidades e volumes pulmonares durante a inspiração e expiração, a partir de uma respiração inicial ao repouso.



Fonte: Adaptado de Pathway Medicine. Disponível em <http://www.pathwaymedicine.org/lung-volumes>

Descrição - gráfico de ondas ilustrando volume de ar inspirado por um indivíduo ao longo do tempo, dividido em quatro faixas horizontais, separadas por linhas tracejadas. De cima para baixo, a primeira faixa é identificada como “Volume de reserva inspiratório”; a segunda faixa, “volume corrente”; a terceira faixa, “volume de reserva expiratório” e a quarta faixa, “volume residual”. O somatório da primeira, segunda e terceira faixas é identificada por “capacidade vital”; o conjunto das terceira e quarta faixas é identificada por “capacidade residual funcional”. O conjunto das quatro faixas é identificada por capacidade pulmonar total.

Uma linha ondulada começa na faixa de “volume corrente”, subindo e descendo duas vezes dentro dos limites da faixa. Sobee até o topo da faixa correspondente ao “volume de reserva inspiratório” e desce até o limite da faixa de “volume de reserva expiratório”. Sobee novamente até a faixa de “volume corrente”. [Fim da descrição]

+ Saiba mais

A razão entre o VEF1 e a capacidade vital forçada (CVF), conhecida como VEF1/CVF, é usada para diagnosticar doenças pulmonares obstrutivas e pulmonares restritivas. Em um pulmão saudável, o VEF1/CVF é de cerca de 0,8 (isto é, 80% da CVF total expirada à força no primeiro segundo). No entanto, naqueles com doença pulmonar obstrutiva (como asma, doença pulmonar obstrutiva crônica, bronquite), a relação VEF1/CVF é reduzida, o que significa que ocorre uma diminuição da VEF1 em relação à CVF total do que em um pulmão normal. O paciente com ELA se enquadra dentro da doença pulmonar RESTRITIVA, cuja relação VEF1/CVF é normal, entretanto, o indivíduo apresenta uma redução da CVF, geralmente inferior a 70% do predito. O declínio da CVF é um preditor de mortalidade nessa população, além de estar associado ao declínio de funcionalidade e insuficiência respiratória. Dessa forma, a avaliação da CVF deve ser realizado de forma rotineira e os seus valores interpretados com cautela.

Então, você está gostando? Vamos ver se conseguiu acompanhar? Mas não se preocupe! Você pode rever as informações quantas vezes quiser. O importante é continuar e chegar até o final!

UNIDADE 2

Avaliação da função pulmonar e os principais sinais e sintomas respiratórios observados na ELA

Olá! Que bom que você avançou no curso! Nesta unidade, iremos estudar os tipos de avaliações respiratórias que o fisioterapeuta realiza para auxiliar no acompanhamento da evolução da doença e ajudar o indivíduo a ter uma melhor qualidade de vida.

AULA 1

ESPIROMETRIA, MANOVACUOMETRIA E MEDIDOR DE PICO DE FLUXO DE TOSSE

ESPIROMETRIA

A espirometria é um exame comumente utilizado na prática clínica para avaliar a função pulmonar e os volumes pulmonares. Ela pode ser realizada com o paciente deitado e em supino para detectar a função diafragmática. Por meio da espirometria, podemos avaliar tanto em valores absolutos quanto em valores relativos ao predito da Capacidade Vital Forçada (CVF) em relação ao fluxo e ao tempo expiratório, VEF1, relação VEF1/CVF, Pico de Fluxo Expiratório (PFE) e Fluxo Expiratório Forçado entre 25 a 75% do fluxo total. É um exame importante para a indicação de uso de ventilação mecânica não invasiva.



Figura 1 - espirometria.

Descrição - ilustração de um paciente soprando na entrada de um espirômetro. A entrada, semelhante a um charuto com uma alça, está conectada por fio a um monitor. O paciente está com uma presilha nasal fechando suas narinas. Uma jovem profissional o observa ao lado do aparelho. [Fim da descrição]

No caso da ELA, como falado anteriormente, o indivíduo apresenta fraqueza respiratória importante e a perda da capacidade respiratória é a maior causa de morte. Neles, ocorre a redução da capacidade pulmonar total e a manutenção da relação VEF1/CVF normal ou aumentada. A espirometria pode sugerir distúrbio ventilatório restritivo, quando ocorre a

redução significativa da CVF associada à relação VEF1/CVF normal ou aumentada. Nesses pacientes, a presença de CVF abaixo de 50% do previsto é indicação de ventilação não invasiva com dois níveis de pressão, mesmo na ausência de sintomas de complicações respiratórias.

A capacidade vital lenta (CVL) também pode ser adquirida pela espirometria, sendo uma medida clínica comumente utilizada para avaliar a função muscular respiratória. Solicita-se que a pessoa realize uma inspiração lenta até a capacidade pulmonar total, e desta até o volume residual (também de forma lenta). Normalmente ocorre a diminuição da CVL com a evolução da doença, sendo importante o acompanhamento do paciente, já que a taxa de declínio da CVL está associada à insuficiência respiratória ou morte.



ACESSO NA PLATAFORMA

Vídeo 1: Espirometria

PRESSÕES RESPIRATÓRIAS MÁXIMAS

A avaliação das pressões respiratórias máximas é um teste realizado através de um manovacuômetro (digital ou analógico) para aferir a força muscular de músculos inspiratórios e expiratórios a partir do valor obtido da pressão inspiratória máxima (Pimáx) e pressão expiratória máxima (Pemáx). Outra taxa importante é a da pressão nasal inspiratória (SNIP) realizada com a manobra do “fungar”.

É importante que o paciente esteja estável clinicamente para poder ser submetido a esta avaliação. No caso de alterações cardiovasculares, respiratórias, neurológicas, nível de consciência rebaixado e apresentação de dor, a avaliação deverá ser suspensa.

Para a avaliação da Pimáx, deve-se posicionar o paciente sentado verticalmente. Conectar filtro e bocal ou conector de tubo/traqueostomia no manovacuômetro. Em pacientes não intubados, não traqueostomizados, conscientes e cooperantes, podemos explicar a avaliação de Pimáx e colocar o clip nasal. Em seguida, deve-se solicitar uma expiração total até volume residual (VR) e, em seguida, uma inspiração vigorosa e máxima. Incentivar verbalmente. Necessita-se de três manobras reproduzíveis (no máximo com 10% de variação entre elas) e considera-se a maior.

Já na Pemáx, solicitamos uma inspiração profunda até atingir a Capacidade Pulmonar Total (CPT) e, em seguida, é feita uma expiração vigorosa e máxima com incentivos verbais. Três manobras reproduzíveis deve ser colhidas (no máximo com 10% de variação entre elas) e destas considera-se a de maior valor.



ACESSO NA PLATAFORMA

Vídeo 2: Manovacuometria

PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO (PFE) E PICO DE FLUXO TOSSE (PFT)

Alguns de vocês podem imaginar que essas duas taxas são iguais, porém divergem em relação ao mecanismo fisiológico no momento que ocorre o fluxo expiratório.

Para entendê-las, devemos compreender como ocorre o ciclo da tosse, um mecanismo tão importante para a *clearence* pulmonar. Vejamos a seguir.

A tosse ocorre tanto por controle involuntário quanto por controle voluntário e é dividida em três fases: inspiratória, compressiva e expiratória seguida do relaxamento.

Primeiramente, ocorre uma inspiração profunda que aumenta o volume torácico e dilata os brônquios. A eficiência da segunda fase é diretamente proporcional a um maior volume inspiratório.

Na fase compressiva, haverá o fechamento da glote por cerca de 0,2 segundos, aumento da pressão intratorácica (pode chegar a 300 mmHg) e ativação do diafragma, dos músculos da parede torácica e abdominal.

A terceira fase compreende a expiração. Ocorre a abertura súbita da glote e expulsão do ar em alta velocidade, com fluxo de até 12 L/s. É neste momento que ouvimos o som característico da tosse. É nesta fase que ocorre a eliminação de secreção.

Após a saída do ar através da tosse, a musculatura envolvida entra na fase de relaxamento e retorno das pressões intratorácicas e abdominais aos níveis basais.

Então, podemos inferir que a tosse pode acontecer com diferentes intensidades (leve, moderada ou grave). Vai depender da capacidade do indivíduo em realizar com eficiência cada fase.

Agora que sabemos como é o mecanismo fisiológico da tosse, devemos entender como são as medições do PFE e do PFT.

O PFE ocorre com a glote aberta, ou seja, não ocorre a fase da compressão, portanto, o aumento da pressão intratorácica não é máximo no instante que inicia a expiração.

Já durante o PFT, o indivíduo consegue realizar todas as fases da tosse. Assim, os valores do PFT são maiores do que o PFE. Pacientes com disfunção bulbar podem não realizar adequadamente o PFT, exatamente por não controlarem o fechamento da glote.

É importante salientar que essas duas medidas se complementam durante o monitoramento da doença. Portanto, ambas devem ser avaliadas para verificar a capacidade de tosse, prevenir complicações respiratórias e indicar condutas terapêuticas.

Para a medição, é solicitada uma inspiração até a capacidade pulmonar total e, em seguida, a geração do fluxo expiratório máximo ou tosse em um medidor de pico de fluxo portátil ou pneumotacógrafo. O PFE também pode ser obtido durante o teste de função pulmonar, em que a normalidade encontra-se com resultados acima de 80% do predito. E o PFT também pode ser detectado por meio da pletismografia optoeletrônica, um exame mais complexo por meio de pontos reflexivos fixados na parede torácica, cujo reflexo é capturado por câmeras de infravermelho. As imagens são analisadas por software específico e pode-se detectar o momento exato do PFT. Alguns pacientes que apresentam comprometimento muscular orofacial não conseguem manter o bocal e utilizam máscaras para facilitar a adaptação ao equipamento.

Os valores de normalidade do PFT em adultos variam entre 360 e 840 L/min. Basta um valor acima de 160 L/min para que possa ocorrer a eliminação de secreção pelo paciente, ou seja, um PFT <160 L/min não é efetivo para clearance pulmonar e remoção de secreções.

AULA 2

SINAIS E SINTOMAS RESPIRATÓRIOS NA ELA

No início da doença, uma das dificuldades é a de perceber os seus sinais e sintomas. Estes podem ser discretos e, por isso, negligenciados. A fraqueza muscular se inicia por algum membro ou pelos músculos da fala, deglutição ou ainda da respiração. Esses sintomas variam de indivíduo a indivíduo.

Especificamente quando atinge o sistema respiratório, a doença já está em estágio mais avançado de comprometimento. O paciente começa a sentir desconforto respiratório (dispneia), falta de ar, principalmente após um esforço físico, seja uma caminhada ou uma atividade básica do dia a dia. A fadiga é um sintoma comum. A ventilação pulmonar torna-se dificultosa, o que diminui a troca gasosa e a saturação periférica de oxigênio (SpO₂).

Essa hipoventilação se agrava durante o sono, podendo ser a primeira manifestação da ventilação inadequada, o que pode levar a despertares noturnos, fadiga, sonolência durante o dia e cefaleia matinal. A dificuldade em dormir deitado (ortopneia) aumenta. Uma das formas de prevenir este sintoma é elevar a cabeceira da cama ou usar dois ou mais travesseiros. Contudo, podem ser observados sintomas relacionados ao distúrbio do sono ou mesmo no caso de pacientes assintomáticos com hipercapnia ou distúrbios graves na função pulmonar.

Nesses casos, o índice de SpO₂ se mantém inferior a 92%. A perda de concentração também é muito presente.



Atenção

A falta de ar e a dessaturação de oxigênio em um paciente com ELA não são normalizadas apenas com suplementação de oxigênio. OBRIGATORIAMENTE deve-se ter uma assistência por equipamento de ventilação ou o paciente corre o risco de óbito por insuficiência ventilatória. O oxigênio pode ser suplementado através da máscara da VNI.

UNIDADE 3

Técnicas de aumento de volumes pulmonares e técnicas de tosse assistida: manejo de secreções

AULA 1

TÉCNICAS DE AUMENTO DE VOLUMES PULMONARES

A essa altura do curso, nós já vimos o que é a Esclerose Lateral Amiotrófica, como ela é diagnosticada. Já entendemos o funcionamento da mecânica respiratória, da tosse e como podemos avaliar a função pulmonar e a força da musculatura respiratória.

Com a evolução da doença, o fisioterapeuta pode trabalhar acompanhando esse paciente para prevenir complicações e, com isso, melhorar a qualidade de vida por meio de equipamentos e técnicas que diminuam o trabalho da musculatura respiratória, já com algum grau de fraqueza instalada. Para isso, podemos utilizar técnicas de recrutamento de volume pulmonar como o *breath stacking*, empilhamento de ar (*air stacking*) e respiração glossofaríngea.

Podemos auxiliar os músculos inspiratórios através da aplicação de pressão positiva nas vias aéreas durante a inspiração, enquanto que a musculatura expiratória é auxiliada através de compressão abdominal ou pressão negativa, concomitantemente à expiração.

Como visto na aula anterior sobre as fases da tosse, a eficiência da segunda fase (expulsiva) é diretamente proporcional a um maior volume inspiratório. Assim, essas técnicas visam aumentar o volume inspiratório dos pacientes o que irá facilitar e favorecer a geração de um maior pico de fluxo expiratório com maior eliminação de secreção. É importante ressaltar ainda, que quanto mais ereto o tronco, melhor serão os resultados das técnicas descritas a seguir nos volumes pulmonares. Dessa forma, sugere-se sempre realizar as técnicas com o paciente sentado com apoio.

A seguir, veremos as técnicas que podemos auxiliar para o aumento dos volumes pulmonares.

BREATH STACKING

O *Breath Stacking* nada mais é do que uma técnica que utiliza uma válvula unidirecional acoplada a uma máscara facial ou oronasal. O paciente deve ficar na posição sentado (supino) e o fisioterapeuta bem posicionado, de preferência por trás do indivíduo para

dar estabilidade à cabeça e pescoço do paciente. Esta válvula unidirecional bloqueia seletivamente a expiração, o que permite que a cada inspiração do paciente ocorra um “empilhamento” de ar e um relaxamento da musculatura inspiratória entre as inspirações.

Observa-se que o volume pulmonar aumenta a cada ciclo da respiração. Isso permite que a complacência pulmonar seja alcançada e o recolhimento elástico force o fluxo expiratório do ar. Nesse momento, se retira a máscara e é realizada uma expiração prolongada até o volume residual ou uma tosse.



ACESSO NA PLATAFORMA

Vídeo 3: *Breath Stacking*

EMPILHAMENTO DE AR (AIR STACKING)

Técnica mais utilizada em pacientes com doenças neuromusculares, principalmente com ELA. A partir de um insuflador manual, ou seja, uma Unidade Manual de Respiração Artificial, conhecido como AMBU (*Artificial Manual Breathing Unit*), acoplado a uma máscara facial, é possível realizar o empilhamento de ar.

A técnica consiste no paciente sentado e o fisioterapeuta ou cuidador posicionado por trás. Solicita-se que o paciente realize uma insuflação máxima e mantenha a glote fechada. Neste momento, o fisioterapeuta ajusta a máscara acoplada ao AMBU à face, solicita uma nova inspiração e concomitantemente realizada a insuflação manual, dando o comando ao paciente que mantenha o ar aprisionado. Esta manobra de inspiração deve ser repetida no mínimo duas vezes em média antes de ocorrer a expiração do ar. As inspirações do paciente devem atingir a capacidade de insuflação máxima que é o volume máximo a ser mantido acima da capacidade inspiratória, com a glote fechada.



ACESSO NA PLATAFORMA

Vídeo 4: Empilhamento de Ar



Atenção

Pacientes que têm comprometimento bulbar possivelmente não conseguem manter a glote fechada. Assim, para realizarmos a técnica, devemos ocluir a válvula exalatória da máscara facial. Normalmente, as máscaras que vêm com a unidade manual possuem válvulas bidirecionais. Ocluindo a válvula exalatória com a mão ou com fita adesiva, pode auxiliar o alcance da capacidade de insuflação máxima.

RESPIRAÇÃO GLOSSOFARÍNGEA

É uma técnica puramente fisiológica, em que se inicia a partir da capacidade residual funcional ou capacidade pulmonar total. A pessoa mantém a glote fechada e deve encher a boca com ar, depois abre a glote e força o ar para dentro do pulmão por meio de movimento de impulsionamento que simula o “gole” realizado pela musculatura faríngea e da língua. Repete-se a técnica de 5 a 10 vezes consecutivamente.

Podemos acompanhar o resultado da técnica através da mensuração do PFT antes e após a respiração glossofaríngea.

Agora que aprendemos as principais técnicas de aumento de volumes pulmonares, vamos ver como podemos praticá-las na nossa próxima aula.

AULA 2

TOSSE ASSISTIDA MANUAL

A deficiência no mecanismo da tosse acarreta acúmulo de secreções pulmonares, principalmente pela sialorréia nestes pacientes, já que a fraqueza da musculatura glossofaríngea leva à broncoaspiração e engasgos. Não conseguindo eliminar fisiologicamente as secreções, os indivíduos apresentam complicações como pneumonias, falta de ar, medo de morrer ao dormir, sensação de sufocamento, bem como constrangimentos sociais.

A tosse assistida pode auxiliar na prevenção dessas complicações e melhorar a ventilação pulmonar.

A técnica manual é feita por meio da compressão sobre a caixa torácica, abdome ou ambos simultaneamente, durante a fase de expiração, logo após uma inspiração máxima que atinja a capacidade pulmonar total. O aumento da pressão intra-abdominal através da compressão manual empurra o diafragma que, por sua vez, aumenta a pressão positiva durante o fluxo expiratório. A tentativa de tosse deve ser realizada pelo paciente no mesmo momento que é aplicada a compressão.

A tosse associada à técnica de *Air Stacking* apresenta ótimos resultados com grande aumento do pico de fluxo de tosse, visto que é possível otimizar a relação comprimento-tensão dos músculos expiratórios, expandir os pulmões e, conseqüentemente, eliminar secreções.

AULA 3

TOSSE ASSISTIDA MECÂNICA

Uma técnica eficiente para remoção de secreções em pacientes com fraqueza muscular crônica (portadores de doenças neuromusculares) é a insuflação-exsuflação mecânica (IE-M).

Normalmente, a utilização dessa técnica ocorre quando os pacientes não realizam outros meios de manejo de secreção.

É administrada através de máscara facial uma pressão positiva, seguida de pressão negativa na via aérea. Dessa forma, podemos aumentar o fluxo expiratório e deslocar secreções em direção à glote. O método IE-M associado à ventilação mecânica não invasiva (VNI) vem oferecendo assistência na higiene brônquica durante as sessões de fisioterapia.

Ele apresenta dois modos terapêuticos, o manual e o automático. Durante o modo manual, o fisioterapeuta deve manter um sincronismo com os ciclos respiratórios do paciente.

Inicialmente, são administradas pressões baixas para insuflação de 15 a 20 cmH₂O, e à medida que vamos conhecendo o paciente, podemos aumentar gradativamente a pressão durante a inspiração até que a capacidade pulmonar total seja atingida. Essa insuflação tem um tempo médio de 2 segundos, porém pode ser um pouco maior caso o paciente permita. Nem todas as pessoas se adaptam às pressões impostas pelo aparelho. A pressão positiva pode atingir 40 cmH₂O ou mais.

Para a pressão de exsuflação, pode ser mantida de 3 a 6 segundos, além dela ser sempre maior do que a pressão de insuflação, com variação de 10 cmH₂O.



Figura 1 - técnica de insuflação-exsuflação mecânica (IE-M).

Descrição - ilustração colorida de um profissional posicionando uma máscara respiratória no rosto de um paciente, sentado em uma cadeira de rodas motorizada. A máscara está conectada a um monitor, sobre um móvel. [Fim da descrição]

UNIDADE 4

Aspectos de suporte ventilatório

Nesta unidade, iremos conhecer os principais meios de suporte ventilatório na ELA, sua importância e quando deve ser iniciado.

AULA 1

VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA

Vimos anteriormente que com a evolução do quadro clínico na ELA, os músculos ventilatórios ficam comprometidos e os indivíduos apresentam restrições pulmonares, caracterizadas por redução da capacidade vital forçada (CVF) e do volume corrente (VC), com conseqüente insuficiência respiratória crônica. A utilização da ventilação não invasiva (VNI) é recomendada aos pacientes com ELA com o objetivo de corrigir a insuficiência respiratória, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência.

É de suma importância que a indicação da VNI seja precoce para manter a capacidade vital e os parâmetros com sensibilidade baixa, pressão inspiratória suficiente para descansar o diafragma e pressão expiratória mínima para favorecer o fluxo expiratório.

O acompanhamento da função pulmonar através de exame de espirometria a cada 3 meses é recomendado, pois quando a CVF encontra-se igual ou inferior a 75% do previsto, pode-se inferir que a fraqueza diafragmática já está instalada e deve-se dar início ao processo de conversa sobre a VNI, aquisição do equipamento, adaptação e uso precoce.

Durante a fase de adaptação, é indicado usar a VNI por pelo menos 4 horas/dia. São prescritos geralmente para uso noturno com uma ventilação de pressão positiva de dois níveis (*Bilevel Positive Airwaypressure* – BIPAP) para reduzir o trabalho da musculatura respiratória e diminuir os sintomas de fadiga e dispneia.

A VNI utiliza uma pressão inspiratória para ventilar o paciente por meio de interface nasofacial (pressão inspiratória positiva (IPAP) e ou pressão de suporte (PSV)) e uma pressão positiva expiratória para manter as vias aéreas e os alvéolos abertos e melhorar a oxigenação (pressão expiratória positiva (EPAP) ou pressão expiratória final positiva (PEEP)).

O BIPAP obrigatoriamente tem a possibilidade de entrar com uma frequência respiratória na modalidade controlada, caso o paciente pare totalmente de respirar (ventilação de suporte de vida) e necessite de uso contínuo. O valor da pressão positiva capaz de reverter a hipoventilação deve ser determinado por meio de observação e monitorização pelo médico e/ou fisioterapeuta assistente.

Segundo as Diretrizes Brasileiras de Ventilação Mecânica, os critérios para indicação de início do suporte ventilatório podem ser vistos como descritos a seguir.

Quadro 1

| Sintomas de fraqueza da musculatura respiratória (pelo menos um) | Sintomas de fraqueza da musculatura respiratória | Evidência de ambos |
|--|---|---|
| Dispneia (desconforto respiratório) | CVF<50% | Oximetria noturna <92% |
| Ortopneia (dificuldade de respirar quando deitada) | CVF<80% + algum sinal ou sintoma de insuficiência | PaCO ₂ > 6kPa PaCO ₂ > 45 mmHg |
| Perda de sono | SNIP<40cmH ₂ O | |
| Cefaleia matinal (dor de cabeça pela manhã) | SNIP<65cmH ₂ O em homem SNIP<55cmH ₂ O em mulher + algum sinal ou sintoma de insuficiência respiratória | |
| Perda de concentração | Plmax < 30 cmH ₂ O ou < 60% do previsto | |
| Perda de apetite | | |
| Sono excessivo durante o dia | Pico de Fluxo Expiratório (PFE) < 270 L/min | |

Fonte: Adaptado de Diretrizes Brasileiras de Ventilação Mecânica.

Além disso, os parâmetros de VNI devem ser aplicados com máscara oral ou nasal com os cuidados referentes à adaptação adequada do dispositivo. Deve-se monitorar a ocorrência de atelectasia, acúmulo de secreção e pneumonias.

AULA 2

TRAQUEOSTOMIA E VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA

O uso da ventilação não invasiva é ótima opção para manter a sobrevida. Porém, em algum momento na vida do paciente, a VNI pode falhar e a decisão de fazer a traqueostomia pode ser uma escolha. Porém, existem os riscos e benefícios dessa opção. Vários dados sugerem que a opção pela traqueostomia deve ser considerada principalmente em pacientes com sintomas bulbares.

A traqueostomia pode melhorar a qualidade de vida e, geralmente, é a maior preocupação dos pacientes de ELA. A insegurança e a falta de conhecimento sobre o procedimento é o que mais favorece o medo. Na ausência de técnica adequada, a traqueostomia pode dificultar a comunicação e diminuir a independência dos pacientes. Para muitos, a independência é mais importante do que manter a sobrevida. A indicação da traqueostomia deve ser de forma eletiva, e é indicada àqueles que necessitam de ventilação por longos períodos e/ou para o manejo das secreções que podem levar a insuficiência respiratória em casos mais avançados.

A ventilação mecânica invasiva (VI), ou seja, por traqueostomia, continua sendo uma opção em pacientes após longa discussão sobre as implicações. É fortemente preferido que essas discussões ocorram bem antes das complicações respiratórias agudas.

Esperamos que tenha gostado do curso! Nele, você pôde conhecer melhor as particularidades de uma doença tão delicada e buscar conhecimentos para ajudar esses pacientes a viver com um mínimo de qualidade.

Agora, que tal você verificar o quanto conseguiu compreender as informações? Está na hora de realizar um novo teste. Vá ao painel de navegação e boa sorte!

REFERÊNCIAS

UNIDADE 1

ANDREWS, J. A. *et al.* Association Between Decline in Slow Vital Capacity and Respiratory Insufficiency, Use of Assisted Ventilation, Tracheostomy, or Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **JAMA Neurol**, v. 75, p. 58-64, 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Portaria nº 1.151, de 11 de Novembro de 2015**. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BROOKS, B. R. *et al.* World Federation of Neurology Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Sclerosis and other motor neuron disorders**, v. 1, p. 293-299, 2000.

GUIDELINE DEVELOPMENT GROUP. Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND). **MND**. 1ST ed., set. 2014.

HARDIMAN, O.; VAN DEN BERG, L. H.; KIERNAN, M. C. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. **Nat Rev Neurol**, v. 7, p. 639-649, 2011.

POLKEY, M. I. *et al.* Respiratory Muscle Strength as a Predictive Biomarker for Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Am J Respir Crit Care Med.**, v. 195, p. 86-95, 2017.

RECHTMAN, L. *et al.* Updated Prevalence and Demographic Characteristics for ALS Cases in Texas, 2009-2011. **South Med J.**, v. 108, n. 8, p. 483-486, 2015.

ZAREI, S. *et al.* A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. **Surg Neurol Int.**, v. 6, p. 171, nov. 2015.

UNIDADE 2

ANDREWS, J. A. *et al.* Association Between Decline in Slow Vital Capacity and Respiratory Insufficiency, Use of Assisted Ventilation, Tracheostomy, or Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **JAMA Neurol**, v. 75, p. 58-64, 2018.

ASSOCIAÇÃO PRO-CURA DA ELA. **Relatório do 26º Simpósio Internacional de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)/Doença do Neurônio Motor (DNM)**. 2016. Disponível em: <http://procuradaela.org.br/pro/wp-content/uploads/2016/01/Relatorio-Simposio.pdf>. Acesso em: 10 maio 2020.

II BRAZILIAN guidelines for the management of chronic cough. **J. Bras. Pneumol.**, v. 32, Suppl.6, p. s403-s446, nov. 2006.

MCCOOL FD. Global physiology and pathophysiology of cough. ACCP evidence-based clinical practice guidelines. **Chest.**, v. 129, Suppl. 1, p. 48S-53S, 2006

TRINDADE, A. M.; SOUSA, T. L. F.; ALBUQUERQUE, A. L. P. A interpretação da espirometria na prática pneumológica: até onde podemos avançar com o uso dos seus parâmetros? **Pulmão RJ**, v. 24, n. 1, p. 3-7, 2015,

UNIDADE 3

BACH, J. R. *et al.* Lung inflation by glossopharyngeal breathing and “air stacking” in Duchenne muscular dystrophy. **American journal of physical medicine & rehabilitation/Association of Academic Physiatrists**, v. 86, n. 4, p. 295-300, 2007.

BACH, J. R.; MARTINEZ, D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilator support prolongs survival. **Respiratory care**, v. 56, n. 6, p. 744-750, 2011.

MALTAIS, F. Glossopharyngeal breathing. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 184, n. 3, p. 381, 2011.

MCCOOL FD. Global physiology and pathophysiology of cough. ACCP evidence-based clinical practice guidelines. **Chest.**, v. 129, Suppl. 1, p. 48S-53S, 2006

UNIDADE 4

BARBAS, C. S. *et al.* Recomendações brasileiras de ventilação mecânica. PARTE I. **Rev Bras Ter Intensiva.**, v. 26, n. 2, p. 89-121, 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Recomendações para a ventilação mecânica domiciliar.** Brasília : Ministério da Saúde, 2018. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/recomendacoes_ventilacao_mecanica.pdf. Acesso em: 10 maio 2020.

ESPÍRITO SANTO (Estado). **Protocolo do Programa de Oxigenoterapia Domiciliar Prolongada.** Vitória: Secretaria de Estado da Saúde, 2017.

GUIDELINE DEVELOPMENT GROUP. Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND). **MND.** 1ST ed., set. 2014.

NICE GUIDELINE. **Motor neurone disease:** assessment and management. 2016. Disponível em: www.nice.org.uk/guidance/ng42. Acesso em: 10 maio 2020.

BIBLIOTECA

ANDREWS, J. A. *et al.* Association Between Decline in Slow Vital Capacity and Respiratory Insufficiency, Use of Assisted Ventilation, Tracheostomy, or Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **JAMA Neurol**, v. 75, p. 58-64, 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Portaria nº 1.151, de 11 de Novembro de 2015.** Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BROOKS, B. R. *et al.* World Federation of Neurology Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Sclerosis and other motor neuron disorders**, v. 1, p. 293-299, 2000.

GUIDELINE DEVELOPMENT GROUP. Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND). **MND.** 1ST ed., set. 2014.

HARDIMAN, O.; VAN DEN BERG, L. H.; KIERNAN, M. C. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. **Nat Rev Neurol**, v. 7, p. 639-649, 2011.

POLKEY, M. I. *et al.* Respiratory Muscle Strength as a Predictive Biomarker for Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Am J Respir Crit Care Med.**, v. 195, p. 86-95, 2017.

RADUNOVIC A, ANNANE D, RAFIQ MK, BRASSINGTON R, MUSTFA N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. **Cochrane Database Syst Rev.** 2017;10(10):CD004427. Published 2017 Oct 6. doi:10.1002/14651858.CD004427.pub4

RECHTMAN, L. *et al.* Updated Prevalence and Demographic Characteristics for ALS Cases in Texas, 2009-2011. **South Med J.**, v. 108, n. 8, p. 483-486, 2015.

SMITH, J. A. *et al.* Chest wall dynamics during voluntary and induced cough in healthy volunteers. **J Physiol.**, v. 590, p. 563-574, 2012.

