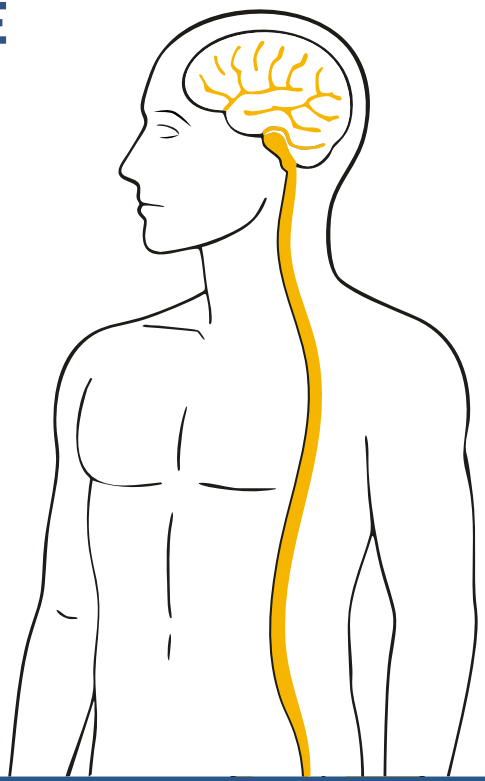
GUIA CLÍNICO SOBRE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) PARA PROFISSIONAIS DE SAÚDE

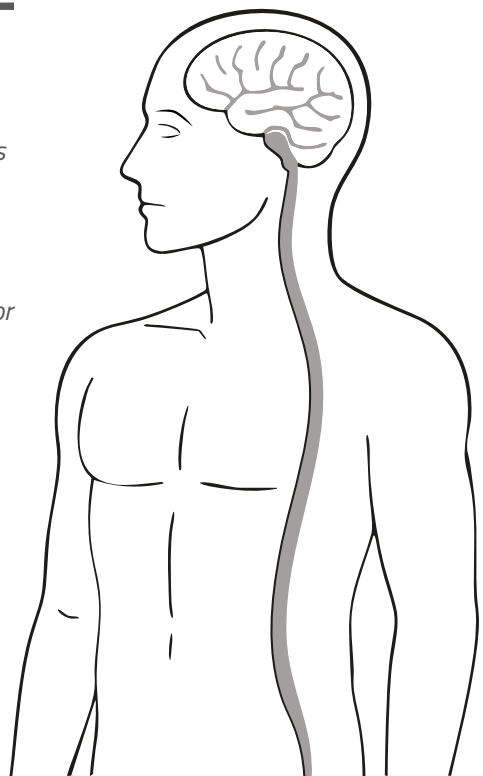
Aline Alves de Souza
Ana Paula Mendonça Fernandes
Ana Raquel Rodrigues Lindquist
Diogo Neres Aires
Emanuela Coriolano Fidelix
Glauciane Costa Santana
Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi
Igor Braga Farias
Jadson Stheferson Dutra Alves
Karen de Medeiros Pondofe
Karla Mônica Dantas Coutinho
Karoline Vasconcelos Bezerra Veras
Lúcia Leite Lais
Luciana Protásio de Melo
Maria de Jesus Gonçalves
Mariana Dantas de Carvalho Vilar
Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior
Milena Magalhães Augusto
Sancha Helena de Lima Vale
Stephano Tomaz da Silva
Tatiana Souza Ribeiro
Vanessa Regiane Resqueti



PROJETO revELA
LAIS
sedis SECRETARIA DE EDUCAÇÃO A DISTÂNCIA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
UFRN UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE

GUIA CLÍNICO SOBRE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) PARA PROFISSIONAIS DE SAÚDE

Aline Alves de Souza
Ana Paula Mendonça Fernandes
Ana Raquel Rodrigues Lindquist
Diogo Neres Aires
Emanuela Coriolano Fidelix
Glauciane Costa Santana
Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi
Igor Braga Farias
Jadson Stheferson Dutra Alves
Karen de Medeiros Pondofe
Karla Mônica Dantas Coutinho
Karoline Vasconcelos Bezerra Veras
Lúcia Leite Lais
Luciana Protásio de Melo
Maria de Jesus Gonçalves
Mariana Dantas de Carvalho Vilar
Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior
Milena Magalhães Augusto
Sancha Helena de Lima Vale
Stephano Tomaz da Silva
Tatiana Souza Ribeiro
Vanessa Regiane Resqueti



PROJETO VINCULADO

Projeto RevELA

ORGANIZAÇÃO (TIME EDUCAÇÃO)

Luciana Protásio de Melo
Karla Mônica Dantas Coutinho
Glauciane Costa Santana
Humberto Rabelo

REVISÃO

Karla Mônica Dantas Coutinho
Luciana Protásio de Melo

EXPEDIENTE

Projeto gráfico

Maurício Oliveira Jr.

Diagramação

Anderson Gomes do Nascimento

Taynah Azevedo Alves da Costa

Ilustração

Anderson Gomes do Nascimento

Revisão de ABNT

Fernando Rodrigues da Rocha Junior

Revisão de Língua Portuguesa

Jakeline Simões Gomes

Gerente de fluxo

Priscila Câmara Reis

Coordenação editorial

Maurício Oliveira Jr.

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

Dourado Júnior, Mário Emílio Teixeira [et al.].
Guia clínico sobre Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) para profissionais de saúde [recurso digital] / Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior [et al.]. – 1. ed. – Natal: SEDIS-UFRN, 2025.
1500kb; PDF; il., col.

ISBN 978-65-5569-620-2

1. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). 2. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) – Guia Clínico. 3. Degeneração do Sistema Nervoso. 4. Saúde. 5. Profissionais de Saúde. I. Lais, Lúcia Leite. II. Lindquist, Ana Raquel Rodrigues. III. Fregonezi, Guilherme Augusto de Freitas. IV. Gonçalves, Maria de Jesus. V. Título.

CDU 616.8-003.98
D739g

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

APRESENTAÇÃO

Karla Coutinho

Luciana Protásio

Danilo Nagem

Ao abordar uma doença rara, é fundamental apoiar-se em conhecimentos gerados pela prática baseada em evidências científicas para que o profissional seja o mais assertivo possível na assistência aos pacientes. A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) está enquadrada no rol de doenças raras, em que o paciente e sua família, muitas vezes, sentem que os profissionais de saúde não têm informações seguras o suficiente para guiar seu tratamento. Isso se torna mais assustador quando consideramos que a ELA é uma condição de saúde impactante, generalizada e que pode ter uma progressão rápida, levando a prejuízos na qualidade de vida e menor sobrevida do indivíduo.

Em contrapartida, como acessar informações e conhecimentos bem respaldados se a doença é rara, apresenta variações na progressão clínica entre os pacientes e toda equipe de saúde deve estar bem sintonizada?

Diante desse dilema vivenciado pelos pacientes, familiares e profissionais de saúde, surgiu a ideia de um guia para orientar da melhor forma os profissionais de saúde que se deparam com um paciente diagnosticado com ELA em sua prática. Este guia clínico conta com uma abordagem multidisciplinar para a ELA, oferecendo conhecimentos baseados em prática clínica e evidências científicas.

Você, profissional de saúde, faça um bom uso dele!

SUMÁRIO

1. NEUROLOGIA E ASPECTOS PSICOLÓGICOS 7

2. FISIOTERAPIA MOTORA / NEUROFUNCIONAL [MANEJO DOS SINTOMAS MOTORES NA ELA: GUIA DE PRÁTICA CLÍNICA] 69

3. FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA 87

4. ATENÇÃO FONOAUDIOLÓGICA AO PACIENTE COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA 113

5. NUTRIÇÃO 151

NEUROLOGIA E ASPECTOS PSICOLÓGICOS

Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior - medourado03@gmail.com
Emanuela Coriolano Fidelix - efidelix@gmail.com
Igor Braga Farias - ifarias@unifesp.br
Glauciane Costa Santana - glaucianesantana@gmail.com

Neste capítulo, apresentamos uma breve discussão sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), abordando seus aspectos epidemiológicos, a apresentação clínica e o diagnóstico. Em seguida, discutiremos as opções terapêuticas, incluindo o tratamento específico e o sintomático.

Visão Geral da ELA

A ELA é uma doença neurodegenerativa cuja causa é desconhecida na maioria dos casos. Ocorre devido a uma combinação de fatores genéticos e ambientais. A apresentação clínica é bastante variável, caracterizando-se por um início focal com progressão evolutiva que envolve outros segmentos do corpo.

Quadro 1 – Descrição da ELA

- Neurodegeneração progressiva que provoca fraqueza muscular, de início focal, incapacidade e morte
- Perda de neurônios motores
- Prevalência: 7 a 9 por 100.000 nos EUA
- Incidência: 0,6 a 3 casos 100.000/ano
- Maior prevalência no sexo masculino
- 10-15% causa familiar
- Pode ocorrer em qualquer idade
- Habitualmente, tem início por volta de 51 a 66 anos

Fonte: Longinetti *et al.* (2019); Masrori *et al.* (2020).

Quadro 2 – Apresentação clínica na ELA

- Heterogeneidade clínica de início
- Fraqueza de início focal, não dolorosa e progressiva nos segmentos bulbar, cervical, torácico ou lombossacral
- Início é assimétrico, na maioria dos casos
- Comprometimento proximal e/ou distal
- Comprometimento do neurônio motor inferior (NMI) e do neurônio motor superior (NMS)
  - Alterações por envolvimento do NMI: fraqueza muscular, hipotonia, atrofia, arreflexia, fasciculações, cãibras.
  - Alterações por envolvimento do NMS: fraqueza muscular, lentidão do movimento, hiperreflexia, espasticidade, sinal de Babinski/Hoffmann.

Fonte: Masrori *et al.* (2020); Van Es *et al.* (2017).

Quadro 3 – Evolução clínica da ELA

- Piora motora progressiva
- Comprometimento respiratório e bulbar
- Função respiratória:
  - Perda progressiva com padrão restritivo
  - Dispneia, ortopneia, sinais de hipoventilação (cefaleia matinal, sonolência diurna)
  - Pode ser uma manifestação inicial
  - Risco de broncoaspiração e pneumonia
- Função bulbar:
  - Atrofia e fasciculações linguais
  - Paresia da língua
  - Disfagia e perda de peso de forma progressiva
  - Aumento da sialorreia pelo distúrbio da deglutição
  - Afeto pseudobulbar
  - Riso ou choro imotivados, que podem ocorrer de maneira inapropriada ou desproporcional ao real estado emocional
    - Demência frontotemporal ou déficit cognitivo/comportamental sem demência
    - Ansiedade / depressão

Fonte: Masrori *et al.* (2020); Van Es *et al.* (2017).

Quadro 4 – Prognóstico da ELA

- A maioria tem óbito com 3 - 5 anos do início da doença
- Cerca de 30% tem sobrevida superior a 5 anos
- 10-20% tem sobrevida de mais de 10 anos
- Sobrevida além de 20 anos é raro, porém, é possível.

Fonte: Hobson *et al.* (2016); Longinetti *et al.* (2019).

Diagnóstico da ELA

O diagnóstico é clínico e deve ser realizado o mais precocemente possível. Até o momento, não existe um exame específico capaz de diagnosticar a doença. Dessa forma, o paciente com suspeita de ELA deve ser encaminhado prioritariamente para um neurologista com experiência em doenças do neurônio motor.

- Casos novos devem ser submetidos a uma avaliação clínica e laboratorial detalhada.
- A ELA é um diagnóstico de exclusão.
- Alguns pacientes podem necessitar de investigações adicionais.
- A investigação pode ser repetida, se a avaliação inicial não for conclusiva.
- Revisar o diagnóstico se não houver evidência de progressão ou se o paciente apresentar quadro atípico.
- O atraso no diagnóstico é, em média, de 12 meses.

Quadro 5 – Quando duvidar do diagnóstico?

- Presença de dor radicular isolada
- Fraqueza proximal ou distal simétrica
- Rigidez do tipo "roda denteada"
- Perda sensitiva proeminente
- Fasciculações isoladas e proeminentes
- Início agudo e sem progressão

Fonte: Garg *et al.* (2017); Kwan *et al.* (2022).

Quadro 6 - Critérios de Gold Coast

Critérios de Gold Coast ("Gold coast" Shefner JM *et al.* A proposal for new diagnostic criteria for ALS. Clin Neurophysiol. 2020 Aug;131(8):1975-1978)

- Comprometimento motor progressivo documentado por história ou avaliação clínica repetida, precedida por função motora normal

+

- Presença de disfunção do NMS e NMI em pelo menos 1 segmento do corpo, com:
- Disfunção do NMS e NMI observada no mesmo segmento do corpo, se apenas um segmento estiver envolvido

Ou

- Disfunção do NMI em pelo menos duas regiões do corpo

+

- Investigações excluindo outros processos de doenças
- O envolvimento do NMI é realizado por clínica E/OU eletroneuromiografia (ENMG)
- O envolvimento do NMS é realizado por clínica

- Evidências de envolvimento do NMI:
  - Clínica:
    - Fraqueza e
    - Atrofia
  - Anormalidades na ENMG:
    - Desnervação ativa (fibrilações e/ou ondas positivas) ou fasciculações
    +
    - Sinais crônicos de desnervação:
    - PUM (potenciais de unidade motora) com aumento de duração e/ou aumento da amplitude, polifásicos e unidades motoras instáveis (não obrigatórios)

- Evidências de envolvimento do NMS:
  - Hiperreflexia
  - Presença de reflexo em um músculo fraco e atrofiado, ou difusão dos reflexos para músculos adjacentes
  - Reflexos patológicos (Babinski, Hoffman, adutor cruzado, sucção)
  - Espasticidade
  - Lentidão dos movimentos: não atribuído a fraqueza de origem do NMI ou parkinsonismo

- Investigação complementar para excluir outras doenças: vai depender da apresentação clínica.
- Estudo de condução nervosa
- Eletromiografia de agulha
- Ressonância nuclear magnética e outras imagens
- Exames laboratoriais (sangue, urina ou líquor)
- Biópsia muscular
- Imunoterapia experimental

Fonte: Shefner *et al.* (2020); Vucic *et al.* (2021).

Tratamento Específico na ELA

Os medicamentos aprovados para o tratamento modificador da ELA apresentam efeitos terapêuticos modestos na sobrevida e na diminuição do declínio funcional. A seguir, descrevemos as terapias que podem reduzir a velocidade de progressão da doença, possibilitando maior sobrevida.

RILUZOL

Quadro 7 - Riluzol

Apresentação	Comprimidos com 50 mg
Mecanismo de ação	Inibição da secreção de glutamato, inativação de canais de sódio dependentes de voltagem e interferência com processos intracelulares que ocorrem após a ligação do neurotransmissor em receptores excitatórios.
Dose	01 comprimido, por via oral, de 12 em 12 horas, continuamente, pelo menos uma hora antes ou duas horas após a refeição.
Reações adversas	Muito comum: náuseas, astenia, elevação das transaminases (ALT/TGP). Comuns: taquicardia, cefaleia, tontura, parestesia oral, sonolência, diarreia, dor abdominal, vômito. Incomuns: anemia, pancreatite, reação anafilática, angioedema. Casos isolados: neutropenia severa, hepatite.
Monitoramento	Hemograma, enzimas hepáticas (AST/TGO, ALT/TGP), creatinina, ureia, radiografia de tórax (em caso de sintomas respiratórios como tosse seca e/ou dispneia).

Contraindicações	Insuficiência renal ou hepática; outra doença grave ou incapacitante, incurável ou potencialmente fatal; outras formas de doenças do corno anterior medular; demência, distúrbios visuais, autonômicos, esfincterianos; gravidez ou amamentação; ventilação assistida; hipersensibilidade ao medicamento.
Disponível no Brasil	Sim, liberado via SUS como fármaco especial de alto custo.

Fonte: adaptado de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica (2021); SANOFI-A-VENTIS [2021]; Shoesmith *et al.* (2020).

EDARAVONA

Quadro 8 - Edaravona

Apresentação	Solução injetável com 30 mg / 100 ml
Mecanismo de ação	Efeito antioxidante e eliminador de radicais livres
Dose	Primeiro ciclo: 60 mg, via intravenosa ao longo de 60 minutos, uma vez ao dia, por 14 dias seguidos, com 14 dias de pausa após. Ciclos subsequentes: 60 mg, via intravenosa, uma vez ao dia, durante 10 dias em períodos de 14 dias, seguido por 14 dias de pausa.
Reações adversas	Constipação intestinal, insônia, cefaleia e leucopenia transitória
Monitoramento	Hemograma, enzimas hepáticas (AST/TGO, ALT/TGP), creatinina e ureia.
Contraindicações	Insuficiência renal ou hepática; gravidez ou amamentação; ventilação assistida; hipersensibilidade ao medicamento. Pode representar risco em pessoas com síndrome do intervalo QT.
Disponível no Brasil	Foi aprovado na Anvisa em 2023 e está disponível, mas não incorporado ao SUS.

Fonte: adaptado de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica (2021); Daiichi Sankyo (2023); Shoesmith *et al.* (2020).

TOFERSEN

Quadro 9 - Tofersen

Apresentação	Ampola com 100mg/15mL (6.7mg/mL)
Mecanismo de ação	Oligonucleotídeo sintético antissentido de RNA, inibidor do gene da superóxido dismutase 1 (SOD1), indicado exclusivamente para adultos com ELA familiar causada pela mutação do gene SOD1. Reduz a produção de neurofilamentos de cadeias leves no LCR.
Dose	Administração intratecal: Dose de ataque: 100mg a cada 14 dias por 3 dias Dose de manutenção: 100mg a cada 28 dias
Reações adversas	Raros e graves: Hipertensão intracraniana e papiledema; mielites e radiculites; meningite asséptica. Frequentes: Dor nas costas e nas extremidades, sensação de cansaço, artralgias, aumento de contagem de glóbulos brancos no líquor e dor muscular.
Monitoramento	Das reações adversas
Contraindicações	Não há
Disponível no Brasil	Não tem registro na ANVISA. Aprovado pelo FDA.

Fonte: Haberkamp *et al.* (2024); Izenberg (2023).

Tratamento Sintomático na ELA

As intervenções sintomáticas e os cuidados de suporte são primordiais no cuidado da pessoa com ELA. Os sintomas devem ser tratados à medida que se tornam proeminentes e incapacitantes, a fim de melhorar a qualidade de vida e manter a autonomia pelo máximo de tempo possível. É recomendado que o manejo desses pacientes seja feito de forma periódica, a cada 3-4 meses, por equipe multidisciplinar (neurologia, clínica médica, enfermagem, fisioterapia, fonoaudiologia, psicologia, nutrição, odontologia, entre outros, conforme a necessidade).

Os tratamentos são escolhidos levando em consideração as características individuais do paciente e suas comorbidades. O fármaco para determinada queixa será escolhido de acordo com os sintomas associados. Por exemplo, um paciente com depressão e sialorreia pode se beneficiar do uso de antidepressivos tricíclicos (amitriptilina ou nortriptilina), que têm a possibilidade de reduzir a secreção salivar.

Não incluímos a opção de cannabis para tratar sintomas específicos de ELA por falta de evidências na literatura. No entanto, o cannabis, por sua atividade farmacológica pleiotrópica, pode ter benefícios terapêuticos no alívio dos sintomas da ELA (incluindo insônia, cãibras, espasticidade, sialorreia, dor).

Quadro 10 – Opções para o tratamento sintomático na ELA

Sintoma	Opções de tratamento	Dose	Reações adversas	Contraindicações
Sialorreia	Amitriptilina	25 – 75 mg/dia, via oral	Sedação, constipação intestinal, fadiga, visão turva, retenção urinária, tontura, hipotensão ortostática	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, distúrbios da condução cardíaca
	Nortriptilina	10 – 100 mg/dia, via oral		
	Butilbrometro de escopolamina	10 mg 6/6 horas, via oral		
	Escopolamina (adesivo)	1 vez por semana		
	Atropina 1% (colírio)	1-2 gotas via sublingual, 1-3 vezes ao dia		
	Toxina botulínica	50 UI, aplicação nas glândulas salivares	Pode infiltrar e comprometer a musculatura bulbar	-
	Aspirações	Conforme necessidade	Pequenos traumas em mucosa oral	-
	Radiação focal das glândulas salivares			

Afeto pseudobulbar (riso e choro imotivados)	Dextrometorfano 20mg + quinidina 10mg (Nuedexta).	Não disponível no Brasil. Dose inicial: 1 cápsula tomada por via oral diariamente durante 7 dias Dose de manutenção: após 7 dias, 1 cápsula a cada 12 horas	Comuns: Diarreia; tonturas, vômitos, tosse, edema periférico, astenia, infecção urinária; alteração das enzimas hepáticas. Graves: hepatopatia; cardiopatia; trombocitopenia; síndrome serotonérgica	Gravidez
	Sertralina	25 – 100 mg/dia, via oral	Disfunção sexual, cefaleia, acatisia, distúrbio do sono, ansiedade	Hipersensibilidade aos componentes
	Fluoxetina	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Paroxetina	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Citalopram	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Desvenlafaxina	50 – 200 mg, à noite, via oral	Distúrbio do sono, constipação intestinal, déficit cognitivo mínimo	Hipersensibilidade aos componentes
	Venlafaxina	75 – 300 mg/dia, via oral		

Afeto pseudobulbar (riso e choro imotivados)	Amitriptilina	25 – 75 mg/dia, via oral	Sedação, constipação intestinal, fadiga, visão turva, retenção urinária, tontura, hipotensão ortostática, taquicardia	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, distúrbios da condução cardíaca
	Nortriptilina	50 – 150 mg/dia, via oral		
Depressão	Sertralina	25 – 100 mg/dia, via oral	Disfunção sexual, cefaleia, acatisia, distúrbio do sono, ansiedade	Hipersensibilidade aos componentes
	Fluoxetina	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Paroxetina	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Citalopram	20 – 60 mg/dia, via oral		
	Desvenlafaxina	50 – 200 mg, à noite, via oral	Distúrbio do sono, constipação intestinal, déficit cognitivo mínimo	Hipersensibilidade aos componentes
	Venlafaxina	75 – 300 mg/dia, via oral		

Depressão	Amitriptilina	25 – 75 mg/dia, via oral	Sedação, constipação intestinal, fadiga, visão turva, retenção urinária, tontura, hipotensão ortostática, taquicardia	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, distúrbios da condução cardíaca
	Nortriptilina	50 – 150 mg/dia, via oral		
	Psicoterapia			
Ansiedade	Diazepam	2,5-10 mg, 12/12 horas, via oral	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática
	Clonazepam	0,5 – 2,0 mg, à noite, via oral		
	Psicoterapia; práticas integrativas (meditação, massoterapia)			
Cãibras	Levetiracetam	250 mg, 12/12 horas, via oral (máximo: 1.500 mg/dia)	Sonolência, cefaleia, dor abdominal, diarreia, dispepsia, náusea, agressividade, anorexia, vertigem, rash	Hipersensibilidade aos componentes
	Mexiletine	150 mg, 12/12 horas, via oral	Bloqueio atrioventricular	Alteração do ritmo cardíaco, tosse, dor torácica, tontura, vertigem, boca seca, dor abdominal

Cãibras	Sulfato de quinina	300 mg, à noite, via oral	Confusão, irritabilidade, tontura, zumbido, anorexia, trombocitopenia	Histórico de zumbido, neurite óptica
	Gabapentina	300 mg, 8/8 horas, via oral	Dispepsia, ganho ponderal, sonolência, confusão mental, elevação da pressão arterial, vertigem, diplopia	Hipersensibilidade aos componentes
	Fisioterapia motora			
Fadiga	Modafinil	100 – 300 mg/dia, via oral	Anorexia, ansiedade, agitação, cefaleia, tontura, palpitações, náuseas, diarreia, boca seca, rash, elevação de GGT	Hipersensibilidade aos componentes
	Fisioterapia motora			

Espasticidade	Baclofeno	5 mg, 8/8 horas, via oral (máximo: 80 mg/dia)	Sonolência, tontura, tremor, cefaleia, distúrbios visuais, hipotensão, confusão mental	Hipersensibilidade aos componentes
	Diazepam	5-10 mg/dia, via oral	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática
	Fisioterapia motora; hidroterapia; exercícios físicos			
Dor	Dipirona	1g, 6/6 horas, via oral	Náuseas, prurido, rubor, urticária	Disfunção da medula óssea
	Paracetamol	750 mg, 6/6 horas, via oral	Hepatotoxicidade, elevação das transaminases	Doença hepática grave
	Ibuprofeno	600 mg, 8/8 horas, via oral	Tontura, rash, náuseas, epigastralgia	Histórico de úlcera gastroduodenal, insuficiência renal, hepática ou cardíaca graves
	Codeína + paracetamol	500 mg + 30 mg, 6/6 ou 4/4 horas, via oral	Náusea, constipação intestinal, boca seca, tontura, sonolência	Hipersensibilidade aos componentes

Dor	Morfina	5 – 10 mg, via oral	Alteração respiratória, tontura, sedação, náusea, desorientação, boca seca, anorexia, bradicardia, palpitação, retenção urinária	Arritmia cardíaca, insuficiência cardíaca
	Massagem; calor local; movimentos passivos; mudança de decúbito; uso de cama hospitalar.			
Capsulite adesiva/ ombro congelado	Infiltração do nervo supraescapular Ropivacaína Bupivacaína	5-10 ml de solução a 0,5%	Hematoma local, bradicardia A bupivacaína é mais cardiotóxica do que a ropivacaína	Hipersensibilidade aos componentes
Fasciculações	Carbamazepina	100 – 200 mg, 12/12 horas, via oral	Sonolência, vertigem, náusea, aumento do peso, retenção de líquido, alteração de: GGT, FA, leucopenia, trombocitopenia, eosinofilina, hiponatremia	Disfunção da medula óssea, bloqueio atrioventricular
	Clonazepam	0,5 – 2,0 mg, à noite, via oral	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática

Laringoespasmo	Ranitidina	150 mg, 12/12 horas, via oral	Alergia, náusea, tontura	Alergia, insuficiência renal grave
	Metoclopramida	10 mg, 8/8 horas, via oral	Sonolência, acatisia, depressão, diarreia, hipotensão	Histórico de parkinsonismo
	Lorazepam	1 mg/dia, via oral	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática
	Diazepam	5 mg/dia, via oral		
Insônia	Amitriptilina	25 – 75 mg/dia, via oral	Sedação, constipação intestinal, fadiga, visão turva, retenção urinária, tontura, hipotensão ortostática	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, distúrbios da condução cardíaca
	Zolpidem	5 – 10 mg, ao deitar, via oral	Agitação, depressão, fadiga, amnésia, dor abdominal, náusea	Insuficiência hepática
	Ventilação não invasiva			
	Colchão pneumático; cama hospitalar			

Constipação intestinal	Lactulose	15 – 30 ml/dia, via oral	Flatulência, distensão abdominal, náuseas, hiperglicemia, redução do potássio sérico	Intolerância a lactose, galactose ou frutose
	Supositório retal de glicerol	72mg	Cólicas intestinais e diarreia	Obstrução intestinal, sangramento retal
	Enema de glicerol	120 mg/ml, solução retal		
	Hidratação			
	Dieta rica em fibras, frutas e vegetais			
	Remoção manual, caso impactação (fecaloma)			
Náusea / vômito	Butilbrometo de escopolamina	10 mg 6/6 horas, via oral	Taquicardia, tontura, boca seca	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, estenose no trato gastrointestinal

Urgência urinária	Amitriptilina	12,5 – 75 mg/dia, via oral	Sedação, constipação intestinal, fadiga, visão turva, retenção urinária, tontura, hipotensão ortostática	Glaucoma, hiperplasia prostática benigna, distúrbios da condução cardíaca
	Oxibutinina	2,5 – 5 mg, 12/12 horas ou 8/8 horas, via oral	Tontura, sonolência, boca seca, xeroftalmia, arritmia, dor precordial, fadiga, hiperglicemia	Glaucoma, obstrução intestinal
	Evitar cafeína e álcool			
Edema nos membros inferiores / Prevenção de TVP	Fisioterapia motora			
	Movimentação passiva			
	Meias de compressão			
	Elevação das pernas			
Secreção espessa das vias respiratórias	Carbocisteína	5 – 10 ml, 8/8 horas, via oral	Náusea, diarreia, desconforto gástrico	Úlceras gástricas ou duodenais
	Nebulização com solução salina e ipratrópio 0,25 mg/ml, 40 gotas, 3 - 4 vezes ao dia		Cefaleia, tontura, boca seca, náuseas	Sensibilidade a atropina

Secreção espessa das vias respiratórias	Cloridrato de propranolol	10 mg, 12/12 horas, via oral	Fadiga, bradicardia, distúrbio do sono	Hipotensão, bradicardia sinusal, síndrome do nó sinusal, distúrbio da circulação arterial periférica, insuficiência cardíaca descompensada, histórico de asma brônquica
	Nebulização com solução salina e broncodilatador anticolinérgico (Brometo de ipratrópio)	4 ml soro fisiológico + 40 gts de brometo de ipratrópio, 3 vezes ao dia	Comuns: dor de cabeça, tontura, irritação na garganta, tosse, boca seca, enjoo, alterações nos movimentos e ritmo intestinais. Incomuns: Reações incomuns: alergia; glaucoma, taquicardia, diarreia, prisão de ventre, vômito.	Alergia à atropina ou seus derivados (tais como o brometo de ipratrópio)
	Aspiração da cavidade oral			
	Exercícios com Ambu			
	Máquina de tosse			

Secreção espessa das vias respiratórias	Umidificar a ventilação não invasiva (VNI)			
	Reduzir a ingestão de laticínios			
	Aumentar a ingestão de líquidos (com sucos de abacaxi ou mamão)			
Falência respiratória	Ventilação não invasiva (VNI)			
	Ambu			
	Máquina de tosse			
Agitação terminal	Lorazepam	0,5 mg, via oral / GEP	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática
	Midazolam	2,5 mg, via subcutânea		
	Clonazepam	0,5 – 2,0 mg, à noite, via oral / PEG		
	Diazepam	2,5-10 mg, 12/12 horas, via oral / PEG		
Dispneia na fase final de vida	Codeína	30 mg, 6/6 horas ou 4/4 horas, via oral (se dispneia leve)	Náusea, constipação intestinal, boca seca, tontura, sonolência	Hipersensibilidade aos componentes

Dispneia na fase final de vida	Morfina	5 mg, 6/6 horas ou 4/4 horas, via oral ou 2 mg, 6/6 horas ou 4/4 horas, via subcutânea / endovenosa (se dispneia moderada ou intensa) *Obs – paciente já em uso de opioide: *Aumentar a dose em 25% e titular doses. No caso de exacerbações da dispneia, doses de resgate de morfina de 10 a 15% da dose total diária podem ser realizadas em intervalos menores*	Alteração respiratória, tontura, sedação, náusea, desorientação, boca seca, anorexia, bradicardia, palpitação, retenção urinária	Arritmia cardíaca, insuficiência cardíaca

Dispneia na fase final de vida	Lorazepam	0,5 – 1,0 mg, 6/6 horas, via oral	Cansaço, sonolência	Depressão respiratória, glaucoma, insuficiência hepática
	Diazepam	5mg/dia, via oral – para iniciar Titular a dose conforme os sintomas e os efeitos colaterais, podendo chegar até 10 mg, 6/6 horas, via oral		
	Clonazepam	0,25 – 2,0 mg, 12/12 horas, via oral		
	Fisioterapia respiratória			
	Psicoterapia, acupuntura, musicoterapia, técnicas de relaxamento, usar um leque ou outro objeto para abanar o rosto			

Fonte: Adaptado de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica (2021); Hobson *et al.* (2016); Shoesmith *et al.* (2020).

Outras Terapias de Suporte na ELA

1. Disfagia:

- Caracteriza-se por engasgos ocasionais, inicialmente para líquidos, progredindo para engasgos mais frequentes, incluindo sólidos e pastosos.
- Necessita de acompanhamento conjunto com a fonoaudiologia.
- Medidas de cuidado:
  - Mudança na consistência dos alimentos.
  - Técnicas de alimentação para minimizar risco de aspiração (comer lentamente, manter-se concentrado na comida, fazer exercícios para os lábios e língua, separar a comida em pequenas porções).
- Via alternativa para alimentação: gastrostomia, de preferência por via endoscópica (GVE).
  - Há evidências de que a alimentação por GVE prolonga a sobrevida.
  - O risco do procedimento aumenta com o declínio da função respiratória (maior risco CVF < 50%).
  - Indicações:
    - Perda progressiva de peso (> 10% do peso habitual).
    - Alimentação demorada e com fadiga.

- Tosse durante a alimentação.
- Dificuldade importante para deglutir medicamentos.

- Pacientes que não aceitam a GVE e que não têm condições de alimentação oral podem ser alimentados por meio de sonda nasoenteral e hidratação venosa paliativa.

2. Comunicação:

- A comunicação verbal fica prejudicada em quase todos os pacientes com ELA. Na forma de início bulbar, a disartria ocorre precocemente e progride para anartria.
- Também é indicado ter o acompanhamento conjunto com a fonoaudiologia.
- Estratégias para otimizar a compreensão verbal:
  - Reduzir barulho de fundo.
  - Ficar de frente para o paciente.
  - Falar devagar.
  - Amplificadores de voz podem ser úteis para os pacientes com articulação boa, mas uma voz fraca (devido à fraqueza dos músculos respiratórios).
- Opções para a comunicação alternativa:
  - Linguagem escrita.
  - Quadro com alfabeto ou com desenho de situações do dia a dia.
  - Uso de *softwares* especializados.

3. Insuficiência respiratória:

- Muitos pacientes com ELA falecem por complicações da insuficiência respiratória. A fraqueza dos músculos da respiração (intercostais, diafragma, abdominais) é o problema mais grave durante a evolução da doença. Não há um único teste da função pulmonar que detecte precocemente os sinais de insuficiência respiratória. Entretanto, os sintomas e sinais são sutis e facilmente negligenciados se não procurados. Clinicamente, o paciente passa a apresentar respiração mais curta e dificuldade para tossir.
- Há evidências de que a utilização de ventilação não invasiva (VNI) é efetiva para o tratamento da hipoventilação, melhora a qualidade de vida e aumenta a sobrevida. A ventilação invasiva (traqueostomia) pode prolongar a vida por anos, porém necessita de mais cuidados.
- Recomendações para a avaliação da função respiratória:
  - Vigilância quanto aos sinais precoces de hipoventilação.
  - Medir Capacidade Vital Forçada (CVF) e as pressões respiratórias (inspiratória - PI e expiratória - PE) a cada 3 meses.
  - Oximetria noturna e/ou polissonograma podem ser utilizadas também.
- Indicações para VNI – qualquer um dos seguintes:
  - Presença de sintomas: dispneia, ortopneia, cefaleia matinal, sonolência diurna excessiva.

- SNIP ≤ 40 cmH2O.
- CVF < 65%.
- CVF deitado < 80% com sintomas ou sinais de insuficiência respiratória.
- Hipercapnia diurna ≥ 45 mm Hg.
- Oximetria noturna alterada (SatO2 < 88% por 5 minutos).
- Distúrbio do sono identificado em polissonografia.
- Traqueostomia pode ser considerada em caso de importante disfunção respiratória e paresia das cordas vocais. Entretanto, é preciso discutir sobre a possibilidade de ventilação invasiva por tempo prolongado.

!

A suplementação com oxigênio não deve ser empregada de forma rotineira nos pacientes com ELA. Em casos de hipoxemia aguda, o suporte com VNI deve ser empregado primeiro. Se a hipoxemia persistir após isso, a etiologia do quadro precisa ser investigada de forma mais ampla e pode-se considerar a suplementação com oxigênio.

Nesse contexto de doença complexa, com heterogeneidade clínica e fisiopatológica, é necessário o cuidado multiprofissional, envolvendo profissionais de saúde da atenção primária à terciária. O olhar para o paciente com ELA deve ser integral e abrangente,

incluindo também o suporte à família. Nossa maior missão é proporcionar dignidade, máxima autonomia e a melhor qualidade de vida possível ao paciente.

Práticas Integrativas e Complementares em Saúde

Explore o uso de terapias complementares e alternativas. O SUS disponibiliza, na Rede de Atenção à Saúde, em especial na Atenção Primária as "Práticas Integrativas e Complementares (PICS)", com o objetivo de aliviar os sintomas e melhorar a qualidade de vida.

A medicina complementar e alternativa (MCA) é caracterizada como um conjunto de tratamentos não convencionais utilizados para complementar ou, em alguns casos, substituir os cuidados padrão baseados em evidências. Em algum momento da progressão da doença, os pacientes com ELA podem buscar ao menos uma forma de MCA. Isso é compreensível dado que a ELA é, entre todas as doenças neurodegenerativas, aquela que apresenta progressão mais rápida e ainda carece de tratamentos eficazes para interromper e reverter as deficiências causadas por essa doença devastadora.

Outros fatores incluem a pressão dos familiares e amigos, que frequentemente têm expectativas elevadas e acreditam que a MCA pode oferecer cura ou alívio da doença.

A internet tornou mais fácil do que nunca para os pacientes encontrar informações sobre MCA. Por exemplo, uma simples busca no *Google* sobre os tratamentos para ELA resulta em 127.000 resultados. Muitas vezes, porém, esses *sites* oferecem informações superficiais e imprecisas, expondo os pacientes a riscos físicos, financeiros e psicológicos.

As práticas de MCA englobam uma variedade de abordagens, como dietas específicas, suplementos nutricionais, vitaminas, cannabis, e diversas modalidades integrativas e complementares, como Medicina Tradicional Chinesa (incluindo Acupuntura), homeopatia, uso de plantas medicinais e fitoterapia, meditação, musicoterapia, quiropraxia, yoga, e bioenergética.

Vitaminas, suplementos e medicamentos *off label*

- Os pacientes com ELA muitas vezes consideram tratamentos complementares/ alternativos e off label sobre os quais leram na Internet.
- Entre esses tratamentos estão: vitaminas, suplementos e medicamentos *off label*.
- Muitas dessas substâncias já foram testadas, com estudos que não confirmaram sua eficácia. Alguns estudos necessitam de validação por agências reguladoras.
- Abaixo, estão listados alguns suplementos, com mecanismo de ação plausível, aparentemente seguro e de eficácia promissora para ELA. Há necessidade de mais estudos para determinar os seus benefícios e riscos.

Quadro 11 – Vitaminas, suplementos e medicamentos *off label* na ELA

Nome	Mecanismo de ação	Dose recomendada	Eficácia	Efeito adverso
L-acetil-carnitina (aminoácido)	Reduz o estresse oxidativo e melhora a função mitocondrial	1 g, três vezes ao dia, via oral	Reduz a velocidade de progressão da escala funcional	Raro; desconforto gastrointestinal, odor de peixe
L-serina (aminoácido)	Bloqueia a toxicidade do BMAA	15 mg, duas vezes ao dia, via oral	Reduz a velocidade de progressão da escala funcional	Raro; desconforto gastrointestinal
Vitamina D3	Reduz o estresse oxidativo e a neuroinflamação; promove a liberação de fatores de crescimento	2.000 UI por dia, via oral	Reduz a velocidade de progressão da escala funcional	Bem tolerado; desconforto gastrointestinal

Nicotinamida (250mg)/ pterostilbeno (50mg)	Reduz o estresse oxidativo e ação antioxidante	2 comprimidos, via oral, pela manhã	Reduz a velocidade de progressão da escala funcional e melhora a força respiratória	Gastrointestinal; relato de dois casos de hepatite e depressão
Metilcobalamina em altas doses	É precursor da vitamina B12. Tem ação antioxidante; anti-inflamatório; reduz a excitotoxicidade neuronal; reduz a neurotoxicidade da homocisteína. Altera a composição da microbiota intestinal	50 mg, duas vezes por semana, via intramuscular	Reduz a velocidade de progressão da escala funcional e aumenta a sobrevida quando iniciado no primeiro ano da doença	Bem tolerado; dor e infecção no local da aplicação

Fonte: Bedlack *et al.* (2015); Carrera-Juliá *et al.* (2020).

Cuidados Paliativos

A definição de Cuidados Paliativos envolve um conjunto coordenado de ações destinadas a garantir o cuidado integral à saúde de pacientes com enfermidades que não respondem a tratamentos curativos. Isso inclui o controle da dor e de outros sintomas, além da assistência psicológica, social e espiritual, tanto em ambiente hospitalar quanto domiciliar, com o objetivo de preservar a melhor qualidade de vida possível.

Apesar de a ELA ser uniformemente fatal, há uma extrema variabilidade no curso da doença devido a diferenças significativas na apresentação inicial, progressão e sobrevida. O tempo médio de sobrevivência geralmente varia de 20 a 48 meses a partir do início dos sintomas, embora 10% dos pacientes sobrevivam por mais de 10 anos.

Quadro 12 - Fatores associados à menor sobrevida

- ELA de início bulbar
- Idade de início avançada
- Perda de peso inicial
- Demência frontotemporal coexistente
- Tempo curto desde o diagnóstico (< 12 meses desde o início dos sintomas)

Fonte: Chiò *et al.* (2009); Longinetti *et al.* (2019).

Quando Indicar o Cuidado Paliativo

Dada a expectativa de vida curta na maioria dos pacientes com ELA, os cuidados paliativos são apropriados logo após o diagnóstico, diferentemente do câncer terminal, onde os cuidados paliativos se concentram no estágio final da doença. Um exemplo clássico é quando um indivíduo com câncer terminal, sem resposta aos tratamentos, recebe a reanimação cardiopulmonar e ventilação mecânica invasiva, que geralmente são ineficazes para prevenir a morte por progressão do câncer; portanto, tais medidas raramente são uma opção. Já os pacientes com ELA têm menos opções de tratamento. No entanto, quando a insuficiência respiratória ameaça a vida, o uso de ventilação mecânica invasiva pode aumentar a sobrevida por mais de 10 anos, sem impedir a progressão da doença.

As visitas frequentes, incluindo visitas domiciliares, boa anamnese e exame físico, busca ativa de sinais e sintomas com o próprio paciente ou seus familiares ajudarão a equipe de saúde a reconhecer o declínio funcional e nutricional dos pacientes e o risco de piora nos próximos meses.

Plano de Cuidados

Na ELA, o controle dos sintomas e a promoção da qualidade de vida durante todo o processo da doença já são considerados cuidados paliativos.

> Mantenha linhas de comunicação abertas em relação às questões de fim de vida, para identificar o momento certo para discutir o planejamento de cuidados avançados e tomar decisões e encaminhamentos apropriados quando necessário.

Os objetivos do tratamento devem ser discutidos com pacientes e familiares e revisados segundo a evolução da doença. À medida que a ELA progride para uma fase terminal, o objetivo dos cuidados paliativos muda de maximizar para fornecer cuidados paliativos compassivos, garantindo uma morte digna de acordo com as crenças e preferências do paciente.

Tranquilize o paciente de que ele não será abandonado, mesmo que uma cura provável não seja possível; muitos pacientes com ELA relatam sentir-se abandonados após diagnóstico. Encaminhe o paciente para uma equipe de cuidados paliativos.

Quadro 13 - Abordagem de cuidados paliativos para ELA

- Manejo de sintomas
- Equipamentos de alta tecnologia
- Dispositivos de comunicação
- Cadeiras de rodas (não motorizadas e motorizadas)
- Sondas de alimentação
- Ventilação não invasiva
- Ventilação mecânica invasiva
- Elaboração de planos de cuidados e diretivas antecipadas de vontade
- Cuidados de suporte aos familiares e cuidadores no fim da vida e no luto

Fonte: D'Alessandro *et al.* (2023); Everett *et al.* (2020); Hilkner *et al.* (2012); Mitsumoto *et al.* (2007).

Pratique a tomada de decisão compartilhada, levando em consideração explicações profissionais, preferências pessoais e crenças religiosas ou culturais.

Em face da característica progressiva da ELA, devem ser feitos esforços para identificar e documentar objetivamente as preferências de tratamento antes do indivíduo desenvolver a perda total da fala e dos movimentos (Diretivas Antecipadas de Vontade - DAV). Dessa forma, no decorrer do planejamento, é importante antecipar as preferências

do paciente para futuras decisões específicas, como o momento da colocação de sonda para alimentação, a traqueostomia e a ventilação mecânica invasiva. Tais medidas invasivas têm como objetivo prolongar o tempo de vida do paciente com ELA e não tratar a doença. Uma vez que o paciente esteja considerado apto para essas intervenções de suporte à vida, é fundamental identificar o resultado mínimo aceitável pelo paciente. Além disso, é sabido que muitos pacientes com ELA apresentam comprometimento cognitivo e demência do espectro fronto-temporal. Portanto, é importante identificar tais pacientes em uma fase precoce, dada a necessidade de cuidados médicos adicionais.

As conversas sobre o fim da vida podem ser fonte de grande ansiedade e desconforto para o paciente, seus familiares e os profissionais de saúde. Como consequência, tais discussões muitas vezes são evitadas ou adiadas. Em muitas situações, a equipe de saúde acata pedidos de familiares que não desejam que o paciente com ELA entre em contato com a perspectiva de sua finitude. Alguns sinais de alerta são reconhecidos como indicadores de fase final de vida - ver quadro.

Quadro 14 – Oportunidade / momento para iniciar a discussão sobre problemas de fim de vida em pacientes com ELA

- O paciente ou família pede – ou abre a porta – sobre informações e intervenções
- Angústia ou sofrimento psicológico, social ou espiritual grave
- Dor que requer altas dosagens de medicamentos analgésicos
- Disfagia necessitando de sonda de alimentação
- Dispneia ou sintomas de hipoventilação ou capacidade vital <= 50%
- Perda de função em duas regiões do corpo (as regiões incluem bulbar, braços e pernas)

Fonte: D'Alessandro *et al.* (2023); Everett *et al.* (2020); Hilkner *et al.* (2012); Mitsumoto *et al.* (2007).

Os pacientes que optam pela traqueostomia o fazem para prolongar sua vida. Com a progressão da doença, podem ficar em um estado de síndrome de encarceramento (*locked-in syndrome*) e ter dificuldade em expressar o desejo de mudar o plano terapêutico futuro. Esses pacientes requerem cuidados 24 horas por dia, seja em casa, em hospitais ou em instituições de cuidados de longa duração, sendo as últimas muito escassas no Brasil. Esse nível de cuidado gera desgastes físicos e emocionais, além de demandas financeiras sobre familiares e cuidadores.

É importante, no planejamento dos cuidados, definir claramente com o paciente (DAV), em que momento o prolongamento da vida não é mais aceitável e a ventilação mecânica invasiva deveria ser interrompida. Para muitos, a perda da capacidade de comunicação é um *endpoint* comumente escolhido, portanto, o conhecimento prévio dos desejos do paciente é necessário. A escolha pela traqueostomia é uma decisão incrivelmente complexa, que deve ser compartilhada entre paciente, família e médico.

Avaliando o Cuidador

> "O apoio ao cuidador por parte da equipe de saúde começa por avaliar adequadamente suas necessidades".

É crucial que todo profissional de saúde perceba a necessidade de apoio adequado às pessoas que assumem a função de cuidador principal em um contexto de uma doença progressiva e incurável. O cuidador sofre impactos relacionados ao isolamento psicossocial, problemas de saúde, dificuldades para gerir o trabalho fora de casa, paralisação de diversos contextos da vida e mudança de perspectivas para o futuro, resultando em um nível de sobrecarga elevado.

Várias estratégias devem ser recomendadas aos cuidadores, entre elas:

- tempo para dormir sem a demanda do cuidado com o paciente;
- momentos de lazer com família e amigos;
- participação em suas atividades espirituais;
- tempo para si;
- busca de ajuda nas tarefas domésticas;
- identificação de pessoas de confiança para desabafar;

- possibilidade de expressar seus sentimentos sobre o paciente com alguém que passou pela mesma experiência;
- discussão sobre seus sentimentos em relação ao paciente para ter a certeza de que é habitual ter fortes sentimentos negativos, tais como ansiedade, preocupação, tristeza, culpa e raiva.

Diretrizes Antecipadas de Vontade

Faz parte da boa prática médica discutir com os pacientes sobre preferências na fase final da vida. A Resolução do Conselho Federal de Medicina 1995/2012 trata da definição das DAV, que são instruções escritas preparadas pelo paciente para ajudar a guiar seu cuidado médico. São manifestações de vontade que terão efeito quando o paciente não conseguir manifestar livre e autonomamente suas vontades e são aplicadas a situações específicas, como uma doença terminal ou um dano irreversível. O documento que compõe uma DAV inclui o Testamento Vital (documento em que o paciente define os cuidados, tratamentos e procedimentos médicos que deseja ou não para si mesmo) e Mandato Duradouro (o paciente escolhe alguém em quem confia para que essa pessoa tome decisões em nome do paciente quando este não puder fazê-lo).

Já a partir do diagnóstico de doença, é recomendado falar sobre DAV com o paciente e familiares. Quanto mais precocemente o paciente entra em contato com as possibilidades terapêuticas frente à progressão de sua doença, mais informações e clareza ele terá para tomar suas decisões. As DAV devem ser revisadas ao longo do tempo e podem ser

alteradas pelo paciente a qualquer momento enquanto estiver consciente. Mesmo após decidir realizar um procedimento invasivo, o paciente tem o direito de manifestar o desejo de retirar os dispositivos caso se sinta em grande sofrimento.

Comunicação de Más Notícias

As relações humanas são a base do trabalho dos profissionais de saúde, e, portanto, esses precisam aprimorar suas habilidades em comunicação. Algumas ferramentas, como o protocolo SPIKES, orientam os profissionais de saúde a comunicar más notícias, abordando diretrizes básicas, como: postura do profissional *(setting);* percepção do paciente *(perception);* troca de informação *(invitation);* conhecimento *(knowledge);* busca por explorar e enfatizar as emoções *(explore emotions);* estratégias e síntese *(strategy and summary*).

Quadro 15 – Etapas e estratégias de comunicação no cuidado paliativo - protocolo SPIKES

	Etapas	Estratégias
S	*Setting up* Preparando-se para o encontro	Escolha um local tranquilo e reservado, onde haja lugar para sentar-se. Reserve tempo para a conversa.
P	*Perception* Percebendo o paciente	Descubra o quanto o paciente sabe, o quanto quer ou tolera saber Utilize perguntas abertas: O que você sabe sobre sua doença? O que você teme sobre sua condição? Identifique sinais de ansiedade extrema, sofrimento exacerbado, atente à linguagem não verbal, avaliando as condições emocionais do paciente
I	*Invitation* Convidando para o diálogo	Convite ao paciente para troca de informações
K	*Knowledge* Transmitindo as informações	Com tom de voz suave, porém firme, utilizando vocabulário adequado à condição do outro, explique fatos clínicos e possibilidades terapêuticas. Seja claro, faça pausas para que o paciente possa falar Valide a compreensão fazendo perguntas curtas Utilize o toque afetivo e a proximidade física Verbalize compaixão e solidariedade ao sofrimento do outro

E	*Emotions* Expressando emoções	Permaneça junto do paciente Permita e estimule a expressão de sentimentos Verbalize a disponibilidade para ouvi-lo
S	*Strategy and Summary* Resumindo e organizando estratégias	Fale claramente sobre sintomas, possibilidades de tratamento e prognósticos Estabeleça junto com o paciente metas e ações Verbalize disponibilidade para o cuidado e o não abandono Deixe claro como e onde encontrá-lo, se necessário.

Fonte: D'Alessandro *et al.* (2023); Everett *et al.* (2020); Hilkner *et al.* (2012), Mitsumoto *et al.* (2007).

Nós latinos, de uma forma geral, temos uma emotividade que contrasta com os sentimentos dos europeus e orientais, sendo que cada nação e cultura apresenta uma abordagem distinta para um mesmo problema. Em nosso meio, para a tomada de decisão, predomina a cultura médica paternalista ("Doutor, o senhor decide" e "estou em suas mãos"). Existe um espectro de modelos de decisão baseados na relação médico-paciente, em que um extremo constitui o modelo paternalista e o outro o modelo informativo; entre ambos, existem diversos graus de decisão compartilhada, nos quais médicos, pacientes ou seus substitutos compartilham informações entre si e participam conjuntamente na tomada de decisão. É necessário avaliar qual o modelo de decisão adequado para aquele paciente e sua família, naquele determinado momento. A boa decisão será aquela que combina tratamentos considerados adequados às preferências e valores do paciente.

Quadro: exemplo de decisão compartilhada

Quadro 16 – Exemplo de como falar com o paciente sobre a traqueostomia e a ventilação mecânica invasiva

"Eventualmente, você pode precisar de mais ajuda com sua respiração. Você poderia considerar submeter-se a uma traqueostomia e receber ventilação mecânica invasiva (VMI). Essa é uma decisão que envolverá toda a sua família e requer uma avaliação cuidadosa. Com a traqueostomia e a VMI, a respiração fica mais fácil, o risco de pneumonia por aspiração torna-se menos provável e aumenta a sobrevida, o que pode ser importante para aqueles com metas específicas de tempo. À medida que a sua doença progride, você pode atingir um estado de encarceramento, tornando a comunicação impossível. Alguns pacientes que conseguem falar antes do procedimento não são afetados, mas outros não podem falar depois da traqueostomia. É necessária aspiração mecânica frequente para remover secreções, o que pode causar desconforto. Muitos pacientes apresentam infecções ou sangramentos. Para aqueles que usam alta pressão nas vias aéreas, podem ocorrer danos nos tecidos da traqueia. Máquinas portáteis estão disponíveis para que os pacientes possam sair de casa. Os custos com cuidados domiciliares e equipamentos, quando não cobertos por planos de saúde ou sistema público de saúde, são elevados. O gerenciamento e a execução de procedimentos exigem muito dos cuidadores.

Esta é uma decisão que é melhor tomar muito antes de você precisar dela repentinamente, para que sua família conheça seus desejos. Podemos fornecer muitas informações e compartilhar um vídeo para que você tenha uma ideia melhor de como pode ser a experiência. Se você descobrir que viver com uma ventilação mecânica invasiva não é aceitável, você tem a oportunidade legal de interrompê-lo (Resolução nº 1.805/2006 do CFM*). Você deve ter uma DAV informando-nos sobre as circunstâncias em que não deseja continuar com a máquina".

*Resolução nº 1.805/2006, que trata de critérios para a prática da ortotanásia, regulamenta a possibilidade de o médico limitar ou suspender procedimentos e tratamentos que prolonguem a vida do doente na fase terminal de enfermidades graves e incuráveis. "Artigo 1°: É permitido ao médico limitar ou suspender procedimentos e tratamentos que prolonguem a vida do doente, em fase terminal, de enfermidade grave e incurável, respeitada a vontade da pessoa ou de seu representante legal"

Fonte: adaptado de Mitsumoto H *et al.* (2007)

Hilkner e Hilkner (2012) apontam que, além de todos os aspectos culturais, diante de um paciente terminal, frequentemente se observa falta de unanimidade entre os próprios familiares. Eles carregam medos, culpas e conflitos não resolvidos com o paciente em questão, solicitando que tudo seja feito em seu favor como uma forma compensatória de seus próprios problemas anteriores com o doente. Dependência emocional e questões financeiras, como heranças, benefícios que cessarão com a morte e testamentos, fazem com que familiares, nesse momento difícil, transitem da racionalidade à emotividade com muita frequência e sem consenso. Ainda citando Hilkner e Hilkner (2012), o que deveria sempre ser ponderado é o julgamento entre a utilização dos meios terapêuticos tecnológicos e os benefícios que podem trazer aos doentes, evitando-se seu uso indiscriminado pelo simples fato de existirem ou estarem disponíveis.

Locais de Cuidados de Fim De Vida

Não é uma tarefa fácil discutir a natureza fatal da ELA e as decisões de fim de vida. Questões como o local preferido para cuidados avançados e o local de óbito devem ser discutidas antecipadamente e de forma aberta. Em um cenário ideal, os indivíduos que optam pela traqueostomia, ou mesmo quando realizada sem discussão prévia seguida de ventilação mecânica, têm as opções de assistência domiciliar ("*Home Care*") ou internação em hospitais de longa permanência. É importante lembrar que pacientes com ELA nessa situação, diferente de outras doenças terminais, podem sobreviver por muitos anos. Já para aqueles que decidem não realizar medidas invasivas, como a traqueostomia, devem

receber todos os cuidados paliativos, incluindo manejo de sintomas, em casa ou num hospital de sua preferência. Infelizmente, isso ainda é uma realidade distante no Sistema Único de Saúde (SUS).

Pouco se sabe sobre o local onde os pacientes com ELA morrem. Há evidências de que isso varia entre países, com alguns falecendo em casa (em países desenvolvidos e subdesenvolvidos) e outros em hospitais (em países em desenvolvimento). Em um estudo de uma coorte de 87 pacientes com ELA seguidos entre 2008 e 2018 até o óbito, no estado do Rio Grande do Norte, 57,47% faleceram em hospitais, incluindo unidades intensivas. Essa escolha pode estar relacionada, entre outros fatores, à falta de uma linha de cuidado específica para doenças neurodegenerativas, especialmente ELA, no SUS.

Causa da Morte

A causa mais comum de morte na maioria das pessoas com ELA é a insuficiência respiratória. O cenário clínico mais frequente é uma deterioração aguda do estado respiratório seguida de morte dentro de um dia ou mais. Algumas pessoas com ELA temem "sufocar" ou "engasgar" até a morte, o que pode provocar ansiedade e depressão. É importante informar ao paciente, durante as visitas, que isso é muito incomum, e que morte costuma ser "tranquila".

Os sintomas mais comuns experimentados por pacientes com ELA no final da vida incluem dispneia, ansiedade, dor/desconforto e insônia, que podem ser adequadamente controlados com opioides e ansiolíticos (ver manejo de sintomas). Muitos pacientes optam

por interromper o uso de ventilação não invasiva ou ventilação mecânica invasiva na fase final da vida. Outras causas de morte incluem parada cardíaca, doença coronariana, asfixia e embolia pulmonar.

Aspectos Cognitivos

- Mais de 50% dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) apresentam dificuldades cognitivas indicativas de disfunção frontotemporal.
- Entre 8% e 14% desses pacientes podem atender aos critérios para demência frontotemporal (DFT).
- 35% apresentam a forma mais branda de envolvimento cognitivo, caracterizada por disfunção executiva e/ou de linguagem e possíveis déficits na cognição social.

Quadro 17 – Apresentação clínica

ELA – FTSD **Esclerose Lateral Amiotrófica – Transtorno do Espectro Fronto-temporal**	Cognição Comportamento Deficiência de linguagem e memória Disfunção executiva
ELA com comprometimento cognitivo	Fluência lexical e verbal Categorização verbal Deterioração cognitiva do tipo frontal Prejuízo da linguagem Disfunção executiva
ELA com comprometimento comportamental	Distúrbios de comportamento Mudanças de personalidade Cognição social Irritabilidade Negativismo Egocentrismo Percepção emocional Habilidades sociais Comunicação Apatia
ELA com comprometimento cognitivo e comportamental combinado	Apatia Anosognosia grave Distúrbios comportamentais Perfil neuropsiquiátrico - DFT Depressão

ELA – FTSD **Disfunção executiva**	Planejamento Capacidade de julgamento Flexibilidade cognitiva Comportamento perseverativo Falta de controle e percepção emocional Reconhecer as emoções faciais Perda de empatia e orientação em situações sociais complexas (gafe) Explosões emocionais incontroláveis Disfunção bulbar + disfunção frontal – riso e choro patológico
ELA – FTSD **Disfunção executiva com deficiência de fala e linguagem**	Motivação Planejamento Comportamento social Produção de linguagem / fala Sugerem deficiência do processamento semântico e sintático Nomeação Compreensão A perda da habilidade de comunicação é extremamente impactante
ELA – FTSD **Déficit da memória**	Aprendizagem verbal Recuperação da memória recente Memória de longo prazo Memória de reconhecimento Memória episódica

Fonte: Abrahams (2023); Hardiman *et al.* (2017).

Quadro 18 – Rastreio cognitivo e comportamental na ELA-FTSD

Testes de triagem cognitiva	ALS-CBS Teste de Fluência Verbal Escala de Apatia HADS – Avaliação de Ansiedade e Depressão Hospitalar

Fonte: Beeldman *et al.* (2014); Branco *et al.* (2016)

Quadro 19 – Aspectos emocionais

Adoecimento psíquico na ELA	Sintomas de ansiedade e depressão são encontrados em torno de 50% dos pacientes com ELA, com maior ou menor gravidade. Sentimentos de desesperança, negação da doença, medo de perder autonomia. Negação pode funcionar como mecanismo de defesa à manifestação da reação depressiva. Não há relação à severidade do estágio da doença
Depressão	Depressão reativa pós diagnóstico Sentimentos de desesperança Medo da morte e de morrer Ideação suicida reativa Medo de tornar-se um fardo para família Insônia Irritabilidade Falta de atenção e concentração Tendência ao choro exagerado Tristeza persistente Sentimento de inutilidade Sentimento de urgência

O QUE FAZER	Estratégias terapêuticas Farmacologia Incentivar a adesão ao tratamento farmacológico Terapia Acolher as angústias e direcionar junto aos familiares a busca por solução Investigar a depressão em todos os estágios da doença Incentivar a adesão a propostas terapêuticas não farmacológicas (prescrições terapêuticas da equipe multidisciplinar) Ressignificação do sentido da vida Cultivar a esperança Incentivo a lançar mão de práticas integrativas (meditação, acupuntura, massagens, etc.) Incentivar o paciente a realizar atividades de lazer Estímulo às interações sociais – igreja, círculo de amigos, passeios Autocuidado diário
Psicologia – Psicossocial	O psicólogo atuará como facilitador na gestão do cuidado, entre o paciente, a família e a equipe multidisciplinar
Abordagens e Técnicas	Logoterapia – abordagem que leva o paciente a explorar a experiência imediata da doença ou da situação irreversível com base na motivação humana para a liberdade e para o encontro do sentido de vida Terapia do Luto *Mindfulness* – conjunto de técnicas que ensinam o paciente a desenvolver atenção plena no exato momento presente

Fonte: Neary *et al.* (1998); Strong (2008, 2015); Strong *et al.* (2009, 2017); Woolley; Hodges (2001).

Referências

ABRAHAMS, S. Neuropsychological impairment in amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal spectrum disorder. **Nat Rev Neurol**. [*s. l.*], v. 19, n. 11, p. 655-667, Nov. 2023. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37828358/. Acesso em: 15 jul. 2024.

ADAMS, J.; LEE, M.; PENG, W. Critical Review of Complementary and Alternative Medicine Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Prevalence and Users' Profile, Decision-Making, Information Seeking, and Disclosure in the Face of a Lack of Efficacy. **Neurodegener Dis**, [*s. l.*], v. 18, n. 4, p. 225-232, 2018. Disponível em: https://karger.com/ndd/article/18/4/225/205640/Critical-Review-of-Complementary-and-Alternative. Acesso em: 15 jul. 2024.

BEDLACK, R. S. *et al.* Complementary and Alternative Therapies in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Neurol Clin**., [*s. l.*], v. 33, n. 4, p. 909-936, Nov. 2015. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0733861915000651?via%3Dihub. Acesso em: 2 set. 2024.

BEELDMAN, E.; JAEGER. B.; RAAPHORST, J.; SEELEN, M.; VELDINK, J.; VAN DEN BERG, L.; DE VISSER, M.; SCHMAND, B. The verbal fluency index: Dutch normative data for cognitive testing in ALS. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**, [*s. l.*], v. 15, n. 5-6, p. 388-391, Sep. 2014

BRANCO, L. M. *et al.* Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**, [*s. l.*], v. 18, n. 1-2, p. 60-67, 2017. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21678421.2016.1211147. Acesso em: 15 jul. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Medicina Natural e Práticas Complementares (PMNPC)**: Resumo executivo. Brasília, DF: 2005. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/ResumoExecutivoMedNatPratCompl1402052.pdf. Acesso em: 15 jul. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. **Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares no SUS - PNPIC-SUS**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2006. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/pnpic.pdf. Acesso em: 15 jul. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde, Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2021. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/publicacoes_ms/20210713_publicacao_ela.pdf. Acesso 15 jul. 2024.

BUCKMAN, R. Breaking bad news: why is it still so difficult? **Br Med J**, [*s. l.*], v. 288, p. 1.597-1.599, 1984. Disponível em: https://www.bmj.com/content/288/6430/1597. Acesso em: 15 jul. 2024.

DAIICHI SANKYO BRASIL FARMACÊUTICA LTDA. **Bula de Edaravona**. Barueri: Daiichi, 2023. Disponível em: https://daiichisankyo.com.br/wp-content/uploads/2024/05/Bula_Paciente_Radicava.pdf. Acesso em: 31 ago. 2024.

SANOFI-AVENTIS FARMACÊUTICA LTDA. **Bula de Riluzol**. Suzano: Sanofi-Aventis, [2021]. Disponível em: https://araujo.vteximg.com.br/arquivos/ids/1944852/Bula-0000000003730.pdf. Acesso em: 31 ago. 2024.

CARAMELLI, Paulo *et al.* Teste de fluência verbal no diagnóstico da doença de Alzheimer leve: notas de corte em função da escolaridade. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, Rio de Janeiro, Faculdade de Medicina, [*s. l.*], v. 61, p. 32, nov. 2003. Supl. 2. Disponível em: https://repositorio.usp.br/item/001379634. Acesso em: 15 jul. 2024.

CARRERA-JULIÁ, S. *et al.* Antioxidant Alternatives in the Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Comprehensive Review. **Front Physiol**., [*s. l.*], v. 6, n. 11, art. 63, Feb. 2020. Disponível em: https://www.frontiersin.org/journals/physiology/articles/10.3389/fphys.2020.00063/full. Acesso em: 2 set. 2024.

CASTRO, M. M. *et al.* A. Validade da escala hospitalar de ansiedade e depressão em pacientes com dor crônica. **Rev. Bras. Anestesiol**, [*s. l.*], v. 56, n. 5, p. 470-477, 2006. Disponível em: https://www.scielo.br/j/rba/a/s8XGWy8MQ5wkyDwcW87ydYd/#. Acesso em: 16 jul. 2024.

CHIÒ, A. *et al.* Eurals Consortium. Prognostic factors in ALS: A critical review. **Amyotroph Lateral Scler**., [*s. l.*], v. 10, n. 5-6, p. 310-323, Oct./Dec. 2009. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482960802566824. Acesso em: 2 set. 2024.

CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA. Resolução CFM 1805/2006. **Diário Oficial da União**: seção 1, Brasília, DF, p. 169, 28 nov. 2006.

CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA. Resolução CFM 1995/2012. Dispõe sobre as diretivas antecipadas de vontade dos pacientes. **Diário Oficial da União**: seção 1, Brasília, DF, p. 269-270, 31 ago. 2012.

D'ALESSANDRO M. P. S. *et al.* **Manual de cuidados paliativos**. 2. ed. São Paulo: Hospital Sírio-Libanês; Ministério da Saúde, 2023.

DOMÍNGUEZ-BERJÓN, M. F. *et al.* Place of death and associated factors among patients with amyotrophic lateral sclerosis in Madrid (Spain). **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**, [*s. l.*], v. 17, n. 1-2, p. 62-68, 2015. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2015.1089908. Acesso em: 15 jul. 2024.

EVERETT, E. A. *et al.* Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Amyotrophic Lateral Sclerosis. **J Palliat Med**, [*s. l.*], v. 23, n. 6, p. 842-847, 2020. Disponível em: https://www.liebertpub.com/doi/10.1089/jpm.2020.0046. Acesso em: 15 jul. 2024.

GARG, N. *et al.* Differentiating lower motor neuron syndromes. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**, [*s. l.*], v. 88, n. 6, p. 474-483, Jun. 2017. Disponível em: https://jnnp.bmj.com/content/88/6/474.long. Acesso em: 31 ago. 2024.

GIRMENIA, E.; ANDRISSI, L.; TAMBONE, V. Sulle applicazioni cliniche della logoterapia: una rassegnasull'eredità di Victor Emil Frankl [On the clinical applications of logotherapy: a review of Victor Emil Frankl inheritance]. **Clin Ter**, [*s. l.*], v. 165, n. 4, p. 330-335, 2014. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25203351/. Acesso em: 16 jul. 2024.

GUIMARÃES, H. C.; FIALHO, P. P. A.; CARVALHO, V. A.; SANTOS, E. L.; CARAMELLI, P. Brazilian caregiver version of the Apathy Scale. **Dement Neuropsychol**, [*s. l.*], v. 3, n. 4, p. 321-326, 2009. Disponível em: https://www.scielo.br/j/dn/i/2009.v3n4/. Acesso em: 15 jul. 2024.

HABERKAMP, M. *et al.* Tofersen for SOD-1-associated amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet Neurol.** [*s. l.*], v. 23, n. 8, p. 772-773, Aug. 2024. Disponível em: https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422(24)00259-X/abstract. Acesso em: 31 ago. 2024.

HARDIMAN, O.; AL-CHALABI, A.; CHIÒ, A.; LOGROSCINO, G.; ROBBERRECHT, W.; SHAW, P. J.; SIMMONS, Z.; VAN DEN BERG, L. H. Amyotrophic lateral sclerosis. **Nat Rev Dis Primers**, [*s. l.*], v. 20, n. 3, 17071, 2017.

HILKNER, M.; HILKNER, R. R. A questão da terminalidade. **Saúde Ética & Justiça**, São Paulo, v. 17, n. 2, p. 75-81, 2012. Disponível em: https://www.revistas.usp.br/sej/article/view/57255. Acesso em: 15 jul. 2024.

HOBSON, E. V.; MCDERMOTT C. J. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. **Nat Rev Neurol**, [*s. l.*], v. 12, n. 9, p. 526-538, 2016. Disponível em: https://www.nature.com/articles/nrneurol.2016.111. Acesso em: 15 jul. 2024.

HODGES, J. R.; MILLER, B. The classification, genetics and neuropathology of frontotemporal dementia. Introduction to the special topic papers: Part I. **Neurocase**, [*s. l.*], v. 7, p. 31–35, 2001. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11239074/. Acesso em: 15 jul. 2024.

HOFMANN, S. G.; GÓMEZ, A. F. Mindfulness-Based Interventions for Anxiety and Depression. **Psychiatr. Clin. North Am.**, [*s. l.*], v. 40, n. 4, p. 739-749, 2017. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0193953X1730076X?via%3Dihub. Acesso em: 15 jul. 2024.

IZENBERG, A. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Diseases. **Continuum (Minneap Minn)**, [*s. l.*], v. 29, n. 5, p. 1.538-1.563, Oct. 2023. Disponível em: https://journals.lww.com/continuum/abstract/2023/10000/amyotrophic_lateral_sclerosis_and_other_motor.14.aspx. Acesso em: 31 ago. 2024.

KAJI, R.; IZUMI, Y.; OKI, R. Ultra-high dose methylcobalamin and other emerging therapies for amyotrophic lateral sclerosis. **Curr Opin Neurol**., [*s. l.*], v. 37, n. 5, p. 593-602, Aug. 2024.

KWAN, J.; VULLAGANTI, M. Amyotrophic lateral sclerosis mimics. **Muscle Nerve**, [*s. l.*], v. 66, n. 3, p. 240-252, Sep. 2022. Disponível em: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.27567. Acesso em: 31 ago. 2024.

LONGINETTI, E.; FANG, F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. **Curr Opin Neurol.**, [*s. l.*], v. 32, n. 5, p. 771-776, Oct. 2019. Disponível em https://journals.lww.com/co-neurology/fulltext/2019/10000/epidemiology_of_amyotrophic_lateral_sclerosis__an.18.aspx. Acesso em 31 ago. 2024

MASRORI, P.; VAN DAMME, P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. **Eur J Neurol**, [*s. l.*], v. 27, n. 10, p. 1.918-1.929, 2020. Disponível em: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ene.14393. Acesso em: 15 jul. 2024.

MITSUMOTO, H.; RABKIN, J. G. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: "prepare for the worst and hope for the best". **JAMA**, [*s. l.*], v. 298, n. 2, p. 207-216, 2007. Disponível em: https://jamanetwork.com/journals/jama/fullarticle/207853. Acesso em: 15 jul. 2024.

NEARY, D. *et al.* Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. **Neurology**, [*s. l.*], v. 51, n. 6, p. 1.546–1.554, 1998. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9855500/. Acesso em: 15 jul. 2024.

SHEFNER, J. M. *et al.* A proposal for new diagnostic criteria for ALS. **Clin Neurophysiol**., [*s. l.*], v. 131, n. 8, p. 1.975-1.978, Aug. 2020. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1388245720301383?via%3Dihub. Acesso em: 31 ago. 2024.

SHOESMITH, C. *et al.* Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. **CMAJ**, [*s. l.*], v. 192, n. 46, p. 1.453-1.468, 2020. Disponível em: https://www.cmaj.ca/content/192/46/E1453. Acesso em: 15 jul. 2024.

STRONG, M. J. The syndromes of frontotemporal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler**., [*s. l.*], n. 9, p. 323–338, 2008. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18752088/. Acesso em: 15 jul. 2024.

STRONG, M. J. *et al.* Amyotrophic lateral sclerosis - frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**., [*s. l.*], v. 18, n. 3-4, p. 153-174, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28054827/. Acesso em: 15 jul. 2024.

STRONG, M. J. *et al.* Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler**., [*s. l.*], v. 10, n. 3, p. 131–146, 2009. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19462523/. Acesso em: 15 jul. 2024.

TORRES, J. H. Ortotanásia não é homicídio nem eutanásia. *In*: MORITZ, R. D. (org.). **Conflitos bioéticos do viver e do morrer**. Brasília, DF: CFM, 2011. p. 157-185.

VAN ES, M. *et al.* Amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet**, [*s. l.*], v. 4, n. 390 (10107), p. 2.084-2.098, Nov. 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28552366/. Acesso em: 15 jul. 2024.

VUCIC, S. *et al.* Gold Coast diagnostic criteria: implications for ALS diagnosis and clinical trial enrollment. **Muscle Nerve**., [*s. l.*], v. 64, n. 5, p. 532-537, Nov. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34378224/. Acesso em: 31 ago. 2024.

WOOLLEY, S. C.; STRONG, M. J. Frontotemporal Dysfunction and Dementia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurol Clin.; [*s. l.*], v. 33, n. 4, p. 787–805, 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34378224/. Acesso em: 31 ago. 2024.

FISIOTERAPIA MOTORA / NEUROFUNCIONAL [FISIOTERAPIA PARA O MANEJO DOS SINTOMAS MOTORES NA ELA: GUIA DE PRÁTICA CLÍNICA]

Aline Alves de Souza - alvss.aline@gmail.com
Ana Paula Mendonça Fernandes - ana.fernandes.120@ufrn.edu.br
Ana Raquel Rodrigues Lindquist - raquel.lindquist@lais.huol.ufrn.br
Diogo Neres Aires - diogo.neres.116@ufrn.edu.br
Luciana Protásio de Melo - luciana.protasio@lais.huol.ufrn.br
Stephano Tomaz da Silva - stephano.tomaz.014@ufrn.edu.br
Tatiana Souza Ribeiro - tatiana.ribeiro@lais.huol.ufrn.br

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma condição neurodegenerativa que afeta os neurônios motores, resultando em sintomas como fraqueza muscular, atrofia e problemas respiratórios (Goutman *et al.*, 2022). No tratamento fisioterapêutico dessa condição, o desenvolvimento do plano de tratamento é desafiador devido a vários aspectos, como a diversidade dos sintomas clínicos, a natureza única do prognóstico, a rápida progressão da doença e a crença de que o exercício pode agravar a fraqueza muscular (Dal-Bello Haas, 2002; Silva *et al.*, 2022;). Assim, neste guia, serão abordadas as evidências encontradas na literatura para orientar a prática clínica baseada em evidências.

Este guia de bolso foi elaborado a partir de um *Guideline* (Silva *et al.*, 2024) recentemente desenvolvido, liderado por pesquisadores brasileiros. Esta diretriz oferece recomendações para orientar fisioterapeutas na elaboração de planos de tratamento para pessoas com ELA. É essencial que o fisioterapeuta que acompanha uma pessoa com ELA tenha formação especializada, com um olhar sensível e empático.

Para a elaboração do guia, foram analisados estudos de intervenção em pessoas diagnosticadas com ELA, observando os efeitos dessas intervenções em seis desfechos: mobilidade, força muscular, dor, fadiga, função global e qualidade de vida em diferentes momentos: inicial, imediato, médio e longo prazo. O estudo abrangeu revisões sistemáticas, ensaios clínicos randomizados e outros tipos de estudos para avaliar a eficácia de tecnologias assistivas na ELA.

Bate papo com o especialista

Mobilidade e amplitude articular

O que posso fazer para melhorar a mobilidade articular do meu paciente?

Alongamentos, atividades aeróbicas como caminhada, uso de cicloergômetro, massagem e técnicas de relaxamento são abordagens que gradualmente melhoram a mobilidade das articulações, dependendo da condição do seu paciente e da regularidade do tratamento.

Força muscular

Percebi que a força muscular dos membros superiores e inferiores do meu paciente está diminuindo... O que posso fazer para melhorar a força? Posso fortalecer todos os músculos, inclusive aqueles acometidos pela ELA?

Exercícios de fortalecimento muscular e eletroestimulação podem ser usados para ganhar força. No entanto, é crucial observar a intensidade e a localização desses exercícios. O fortalecimento deve ser focado nos músculos que ainda mantêm alguma força muscular, ou seja, na musculatura não afetada pela ELA, pois exercícios resistidos nos músculos afetados são contraindicados (Dal-Bello Haas; Florence, 2013)!

Figura 1 - Exercício de fortalecimento de membro superior com bastão

Fonte: Silva; Vilar; Santana, 2021

Que tipo de exercício aeróbico a pessoa com ELA pode fazer?

O exercício aeróbico pode ser realizado! Porém, é importante destacar que, por exemplo, na caminhada, o paciente deve ter capacidade de deambulação e não deve apresentar dispneia durante pequenos esforços. A caminhada deve ser feita em terreno plano e, caso necessário, podem ser usados dispositivos auxiliares para a marcha. É importante lembrar que calçados adequados devem ser usados para evitar acidentes. Para os pacientes que não conseguem deambular com segurança, o uso do cicloergômetro com os membros superiores ou inferiores pode ser uma alternativa. Mas cuidado! Esteja atento ao tempo e à intensidade do exercício, e sempre sugira pausas para evitar a fadiga.

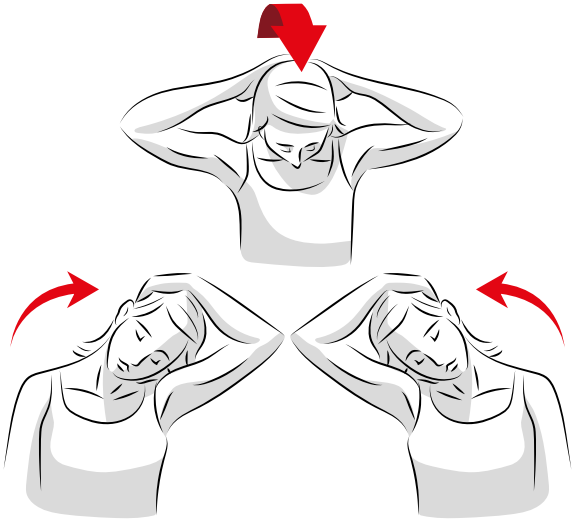
Dor e desconforto

Percebo que meu paciente sente dor com regularidade. O que posso fazer para deixá-lo mais confortável?

Exercícios aeróbicos, alongamentos, técnicas de relaxamento, eletroestimulação (TENS, *Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation*, por exemplo!) e massoterapia são recursos valiosos para reduzir dores e desconfortos. Cada uma dessas abordagens pode ser adaptada às necessidades específicas do paciente, e é importante explorar quais combinações funcionam melhor para ele. Para escolher a abordagem mais adequada, é preciso analisar a origem da dor. Se for uma tensão muscular, posso recorrer ao relaxamento, TENS e massagem! Se for proveniente de encurtamento, alongamento é a

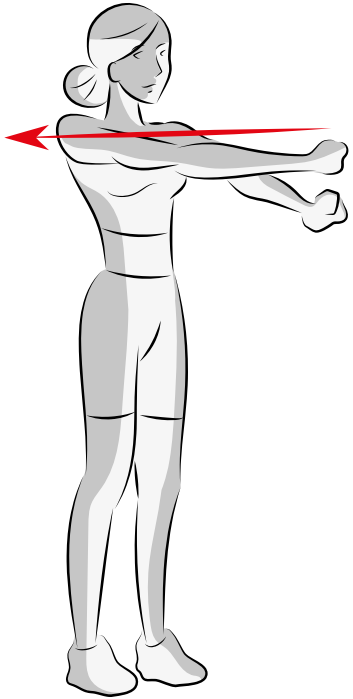
solução seja ele passivo seja de autoalongamento. Se a dor já existia antes do aparecimento dos sintomas e tem fatores psicológicos levando à somatização, o exercício aeróbico pode ser uma alternativa (Chiò; Mora; Lauria, 2017).

Figura 2 - Alongamento da musculatura do pescoço



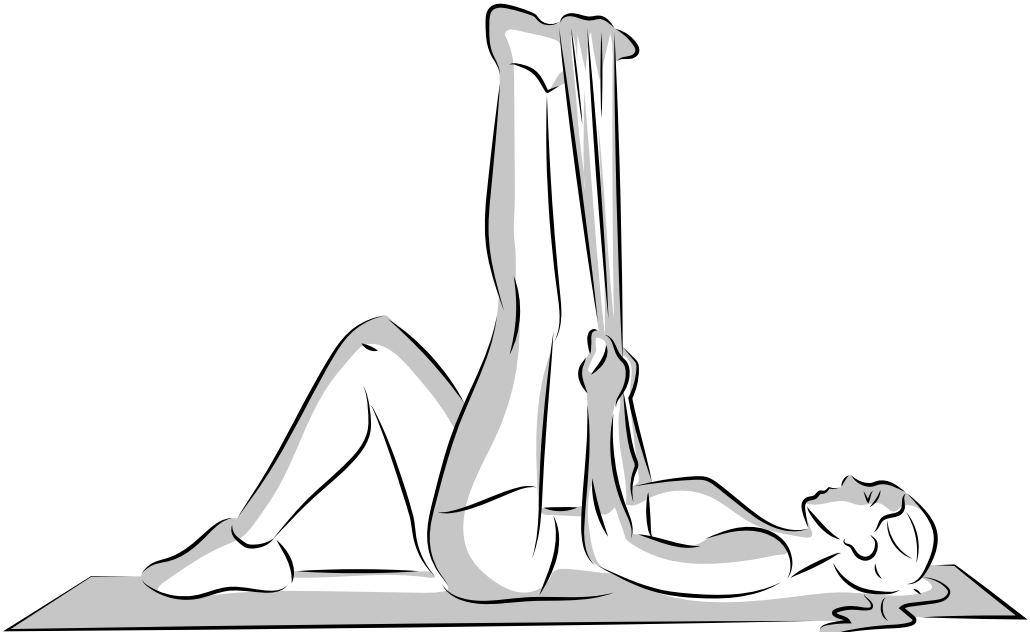
Fonte: Silva; Vilar; Santana, 2021

Figura 3 - Alongamento de flexores e extensores de punho



Fonte: Silva; Vilar; Santana, 2021

Figura 4 - Alongamento de posteriores de coxa



Fonte: Silva; Vilar; Santana, 2021

Fadiga muscular

A fadiga é uma queixa muito frequente do meu paciente. O que eu posso fazer para prevenir essa fadiga?

A fadiga é uma preocupação comum em pacientes, especialmente naqueles com ELA. Existem várias abordagens que podem ser úteis: massoterapia, exercícios aeróbicos, alongamentos e eletroestimulação transcraniana são opções eficazes para prevenir ou reduzir a fadiga. Além disso, técnicas de conservação de energia, como usar dispositivos auxiliares e adaptar atividades diárias, como a facilitação de atividades, podem ser muito benéficas. Por exemplo, tomar banho sentado e usar utensílios de cozinha e higiene adaptados podem reduzir o gasto energético. É importante personalizar o plano de tratamento de acordo com as necessidades individuais do paciente e fornecer apoio contínuo para gerenciar a fadiga, proporcionando assim maior qualidade de vida (Gruis; Wren; Huggins, 2011). Pausas entre as atividades diárias são bem válidas como conservação de energia também.

Figura 5 - Placa de comunicação alternativa

Fonte: Hamidi; Baljko; Kunic; Feraday, 2014

Tecnologia assistiva

Quais tecnologias assistivas posso usar com meu paciente para permitir mais funcionalidade e qualidade de vida?

Podem ser utilizados diferentes recursos, como órteses, dispositivos de auxílio à marcha e outras tecnologias. Esses recursos visam aliviar sintomas de desconforto, facilitar a realização de atividades diárias e promover uma maior participação.

Além disso, as órteses para membros superiores e inferiores podem ser empregadas para fornecer suporte adicional às articulações enfraquecidas, evitar deformidades e melhorar a performance motora. Por exemplo, órteses de tornozelo podem ajudar a manter a estabilidade durante a marcha, enquanto órteses de mão podem auxiliar na preensão de objetos (Gruis; Wren; Huggins, 2011).

Figura 6 - Dispositivo de auxílio à marcha – andador

Fonte: Martins; Santos; Frizera; Ceres (2012)

Figura 7 - Órtese acoplada à colher para facilitar alimentação

Fonte: Cavalcanti *et al.* (2014)

Figura 8 - Órtese AFO: facilitação para deambulação, evitando o pé equino.

Fonte: Vasiliauskaite *et al.*, 2021

Figura 9 - Cadeira de rodas com adaptação para apoio cervical

Fonte: Dudgeon; Deitz; Dimpflel, 2014

Fisioterapia com um olhar para ELA

Apesar dos esforços em busca de evidências na literatura científica, é importante reconhecer que existem lacunas na informação disponível, e nem todos os estudos encontrados apresentaram a mesma robustez metodológica. Com base nas evidências disponíveis, a implementação de exercícios terapêuticos, incluindo alongamentos, massoterapia, exercícios aeróbicos e resistidos, é fundamental para melhorar os aspectos abordados neste guia.

A compreensão dos potenciais efeitos adversos das propostas fisioterapêuticas ainda não está bem estabelecida; por isso, a individualização do tratamento, com base na Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) (Battistella; de Brito, 2002), é ainda mais essencial nessa população. É imprescindível considerar as diferentes fases da doença e as necessidades específicas de cada paciente e sua família, buscando garantir maior segurança e eficácia da intervenção. Uma abordagem cuidadosa e personalizada é recomendada como fundamental para melhorar os resultados e a qualidade de vida das pessoas com ELA.

Referências

BATTISTELLA, L. R.; BRITO, C. M. M. Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF). **Acta Fisiátrica**, São Paulo, v. 9, n. 2, p. 98-101, 2002. Disponível em: https://www.revistas.usp.br/actafisiatrica/article/view/102369. Acesso em: 16 jul. 2024.

CAVALCANTI, A. *et al.* Adaptive eating device: performance and satisfaction of a person with Parkinson's disease. **Canadian Journal of Occupational Therapy**, Canada, v. 87, n. 3, p. 211-220, 2020.

CHIÒ, A.; MORA, G.; LAURIA, G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. **The Lancet Neurology**, [*s. l.*], v. 16, n. 2, p. 144-157, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27964824/. Acesso em: 16 jul. 2024.

DAL BELLO-HAAS, V. A framework for rehabilitation in degenerative diseases: planning care and maximizing quality of life. **Neurol Report**, [*s. l.*], v. 26, n. 3, p. 115-129, 2002. Disponível em: https://journals.lww.com/jnpt/abstract/2002/26030/a_framework_for_rehabilitation_of.3.aspx. Acesso em: 16 jul. 2024.

DAL BELLO-HAAS, V.; FLORENÇA, J. M. Exercício terapêutico para pessoas com esclerose lateral amiotrófica ou doença do neurônio motor. **Banco de Dados Cochrane de Revisões Sistemáticas**, [*s. l.*], n. 5, 2013. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23728653/. Acesso em: 16 jul. 2024.

DUDGEON, B. J.; DEITZ, J. C.; DIMPFEL, M. Wheelchair Selection. **Occupational therapy for physical dysfunction**, [*s. l.*], v. 7, p. 498-522, 2014.

GOUTMAN, S. A. *et al.* Emerging insights into the complex genetics and pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet Neurol**, [*s. l.*], v. 21, n. 5, p. 465-479, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35334234/. Acesso em: 16 jul. 2024.

GRUIS, K. L.; WREN, P. A.; HUGGINS, J. E. Satisfação relatada por pacientes com esclerose lateral amiotrófica com tecnologia assistiva. **Músculo e nervo**, [*s. l.*], v. 43, n. 5, p. 643-647, 2011.

HAMIDI, F.; BALJKO, M.; KUNIC, T.; FERADAY, R. Do-It-Yourself (DIY) assistive technology: A communication board case study. *In*: INTERNATIONAL CONFERENCE ON COMPUTERS HELPING PEOPLE WITH DISABILITIES, 14., 2014, Paris. **Proceedings** [...]. Paris: Springer International Publishing, 2014. p. 287-294. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/264117606_Do-It-Yourself_DIY_Assistive_Technology_A_Communication_Board_Case_Study. Acesso em: 16 jul. 2024.

MARTINS, M. M.; SANTOS, C. P.; FRIZERA, A.; CERES, R. Assistive mobility devices focusing on smart walkers: Classification and review. **Robotics and Autonomous Systems**, [*s. l.*], v. 60, n. 4, p. 548-562, 2012. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/251874588_Assistive_Mobility_Devices_Focusing_on_Smart_Walkers_Classification_and_Review. Acesso em: 16 jul. 2024.

SILVA, E. M. G. S.; VILAR, M. D. C.; SANTANA, G. C. **Atividade física nos cuidadores de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 1. ed. Natal: SEDIS-UFRN, 2021.

SILVA, S. T. *et al.* Physical therapy for the management of motor symptoms in amyotrophic lateral sclerosis: protocol for a systematic review. **BMJ Open**, [*s. l.*], v. 12, n. 11, p. e063689, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36414305/. Acesso em: 16 jul. 2024.

SILVA, S. T. *et al.* **Projeto RevELA**: cuidados motores para indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica. 2024. Tese (Doutorado em Fisioterapia) - Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, 2024.

VASILIAUSKAITE, E. *et al.* A study on the efficacy of AFO stiffness prescriptions. **Disability and Rehabilitation: Assistive Technology**, [*s. l.*], v. 16, n. 1, p. 27-39, 2021**.** Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31226898/. Acesso em: 16 jul. 2024.

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

Karen de Medeiros Pondofe – karenpondofe@gmail.com
Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi – fregonezi.guilherme@gmail.com
Vanessa Regiane Resqueti – vanessa.resqueti@ufrn.br

A fisioterapia respiratória é uma especialidade de suma importância no acompanhamento dos portadores de ELA visando prolongar sua vida com um mínimo de conforto respiratório. Devido ao quadro clínico da doença, a pessoa com ELA pode sofrer com cansaço respiratório (falta de ar), que frequentemente leva à fadiga muscular e insuficiência respiratória, decorrentes da fraqueza dos músculos da respiração (diafragma e musculatura acessória). Neste capítulo, abordaremos o manejo respiratório que pode ser adaptado para indivíduos com ELA, tanto por meio de exercícios respiratórios que possam retardar a evolução da doença, quanto com a utilização de equipamentos para aumento da sobrevida.

O que acontece com a respiração na ELA?

Com as informações anteriores, identificamos que a ELA possui várias classificações e apresenta basicamente duas formas iniciais: uma que compromete inicialmente as funções dos membros e outra que possui início com comprometimento bulbar. Quando a musculatura bulbar é atingida, normalmente há um prejuízo da função pulmonar na ELA e, com isso, um pior prognóstico. Aqueles com comprometimento apenas espinhal, de membros, possuem uma maior sobrevida (MND Guideline, 2014).

Mas, por que isso acontece? A nossa mecânica respiratória trabalha com músculos responsáveis pela inspiração e músculos responsáveis pela expiração. Quando inspiramos, o diafragma, os músculos intercostais externos e os músculos acessórios (esternocleidocciptomastóideo, escalenos, peitoral menor e serrátil anterior) se contraem, aumentando o volume da caixa torácica e expandindo os pulmões. A pressão interna se

torna menor (pressão negativa) do que a atmosférica (pressão positiva), fazendo com que o ar entre em nossos pulmões. Após as trocas gasosas, esse ar é eliminado por meio da expiração. Quando ocorre de forma passiva, a própria elasticidade dos pulmões permite que o ar seja expelido. Porém, quando a expiração é forçada, utilizamos as contrações das musculaturas abdominais e dos intercostais internos (Sarmento *et al.,* 2018).

Certo! Isso vocês já devem saber, mas qual a importância dessa mecânica na ELA? Aí é que vem o "x" da questão. Os comprometimentos que ocorrem na ELA são por fraqueza muscular, e isso engloba os músculos respiratórios. Então, os desconfortos respiratórios que ocorrem não são por problemas a níveis alveolares de troca gasosa, mas na mecânica muscular, principalmente dos músculos envolvidos na INSPIRAÇÃO. Assim, o paciente com ELA deve ser avaliado e seu tratamento interpretado como um possível comprometimento respiratório restritivo e não obstrutivo (Hammer e Newth, 2009; Sarmento *et al.,* 2018).

Quais são os principais sintomas do comprometimento respiratório?

O músculo diafragma detém 70% da função inspiratória quando contraído e é inervado pelo nervo frênico. Quando ocorre a perda da função deste nervo devido à ELA, existe a fraqueza do diafragma. O indivíduo pode sentir dispneia (falta de ar), ortopneia e hipoventilação alveolar, o que acarreta sintomas como letargia e cefaleias matinais. A fraqueza muscular dos músculos inspiratórios, resulta na atrofia e perda da função pulmonar. Ocorre ainda diminuição da complacência pulmonar, redução da mobilidade da caixa torácica e diminuição do tempo de relaxamento durante o ciclo expiratório (Resqueti *et al.*, 2011). À medida que a coordenação da musculatura bulbar diminui, pode surgir dificuldade nos pacientes em articular palavras,

o que consequentemente limita a fala e leva a acúmulo de saliva nas vias aéreas pelo déficit de deglutição (Pinto; Swash; Carvalho, 2012). O excesso de saliva acumulada e os engasgos frequentes podem desencadear processos obstrutivos respiratórios e infecções pulmonares recorrentes, além de pneumonias broncoaspirativas (Andersen *et al.*, 2012; Niedermeyer; Murn; Choi, 2019).

Figura 1 – Principais sintomas em um indivíduo com comprometimento respiratório na ELA.

Fonte: autoria própria.

Quais são os principais sinais do comprometimento respiratório?

Podemos observar os sinais por meio das consequências que os sintomas causam no corpo. A hipoventilação e a redução do tempo do ciclo expiratório podem ser vistas por um aumento da frequência respiratória e uma respiração mais superficial. A fraqueza da musculatura expiratória e a dificuldade de fechamento da glote resultam em uma tosse ineficaz. Como consequência, a musculatura acessória da respiração torna-se mais requisitada como forma de compensar a fraqueza do diafragma, e essa atrofia dos músculos inspiratórios desfavorece o fungar (inspirações nasais), além de reduzir a expansibilidade torácica (Andersen *et al.*, 2012).

Figura 2 – Principais sinais de comprometimento respiratório observados na ELA.

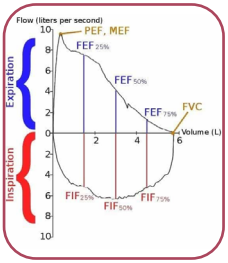
Fonte: autoria própria.

Como o fisioterapeuta pode avaliar a função pulmonar na ELA e diagnosticar alguma disfunção respiratória?

Devido à ELA ser uma doença rara, com rápida perda das funções e com poucos recursos de tratamento curativo, o profissional fisioterapeuta deve avaliar as funções respiratórias e monitorá-las a cada três meses, em média. Isso é de suma importância para adequar as condutas conforme as necessidades individuais, conhecendo os sinais e sintomas presentes sugestivos de insuficiência respiratória e acompanhando a taxa de progressão da doença. O tratamento é sintomático, visando melhorar a qualidade de vida dos pacientes e auxiliar no conhecimento e treinamento dos cuidadores, de extrema importância no tratamento da pessoa com ELA (Andersen *et al.*, 2012; Miller *et al.*, 2009; NICE Guideline, 2016).

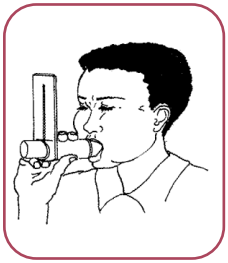
Alguns testes podem ser realizados para avaliar as capacidades e volumes pulmonares, bem como a força dos músculos respiratórios e a oxigenação sanguínea. São eles:

Polissonografia noturna ou oximetria noturna no caso de suspeita de distúrbios respiratórios

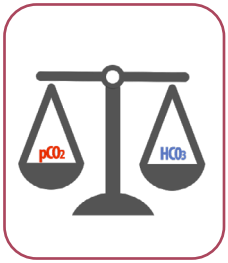


Espirometria para avaliação da capacidade vital forçada (CVF) sentado ou capacidade vital lenta (CVL)

Pressão inspiratória nasal ao fungar (SNIP) e/ou a pressão inspiratória máxima (PImáx)



Avaliação do pico de fluxo de tosse (PFT)



Gasometria arterial, gasometria venosa ou CO2 transcutâneo, quando há suspeita de hipercapnia ou comprometimento bulbar

Fonte: autoria própria.

Vale salientar que existem algumas dificuldades/limitações que podem prejudicar as medições. Pacientes com perda avançada de força dos músculos faciais têm dificuldade em manter os lábios fechados e selados no bocal de teste durante os exames. Utilizando a máscara facial pode haver diferenças na captação. Alguns possuem perdas cognitivas devido ao comprometimento frontoparietal e não conseguem executar os comandos. Outros, com comprometimento bulbar, apresentam dificuldades no fechamento da glote volitiva e, com isso, as medidas precisas dos testes podem estar alteradas (Hardiman, 2011). Outras complicações que podem existir nas avaliações são as doenças pregressas e comorbidades que podem influenciar nos resultados. Um exemplo comum é a Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC) em pacientes que eram ou são fumantes. Assim, é importante entender que, além das complicações pulmonares restritivas da ELA, alguns pacientes podem apresentar complicações obstrutivas associadas, necessitando não apenas de ajuda mecânica para ventilação, mas também de suporte para oxigenação (Miller *et al.*, 2009; NICE Guideline, 2016; Noah *et al.*, 2018).

Vamos saber um pouco sobre a espirometria e a sua importância na ELA?

A espirometria é um teste normalmente utilizado na prática clínica para diagnóstico. Por meio dele, são coletados valores absolutos e relativos de capacidades, fluxos e volumes pulmonares, tendo como referências valores preditos, de acordo com sexo, idade, peso e altura. Para brasileiros adultos, utilizamos como referência os valores de Pereira *et al.*, 2007, e são normalmente adotadas as recomendações da *American Thoracic Society e European Respiratory Society* para a execução do teste (Miller *et al.*, 2005).

De todos os parâmetros medidos na espirometria, o mais importante é a capacidade vital (CV), que pode ser forçada (CVF) ou uma expiração lenta (CVL) (Soriani e Desnuelle, 2017). Esse parâmetro nos permite monitorar, juntamente com outros sintomas, a presença de insuficiência respiratória (IR) no paciente com ELA, juntamente com a avaliação da força dos músculos respiratórios, o que aumenta a sensibilidade do diagnóstico de IR (Park *et al.*, 2016). Quando a CVF encontra-se abaixo de 50% do predito, é necessário o uso de ventilação mecânica para auxiliar na respiração, pois já se encontra instalada uma IR. O monitoramento regular nos ajuda a introduzir de forma precoce a ventilação mecânica não invasiva (VNI), aumentando a sobrevida, quando o paciente já possui valores de CVF menores que 77% do predito (Jackson *et al.*, 2001). Veremos mais adiante os detalhamentos sobre esse tema.

Você conhece os testes para avaliar a força dos músculos respiratórios e como aplicamos na ELA?

As medidas de pressões respiratórias máximas nos auxiliam na avaliação e interpretação da força da musculatura respiratória envolvida (Gregory, 2007; Morgan *et al.*, 2004). É a partir da Pressão inspiratória máxima (PImáx) e da Pressão Inspiratória Nasal ao Fungar (SNIP) que podemos verificar a força dos músculos inspiratórios e compará-la ao valor predito da população saudável. Temos na PImáx uma variável que detecta a fraqueza muscular precocemente. Porém, na ELA, sua avaliação durante a coleta pode ser dificultada em pacientes com ELA bulbar devido a possíveis incapacidades de selamento entre os

lábios, o que favorece escapes de ar. Sabe-se que uma PImáx inferior a 60 cmH2O sugere fraqueza muscular inspiratória significativa e se correlaciona com a sintomatologia do paciente (Gregory, 2007; Hardiman, 2011).

Como uma alternativa mais fácil na prática clínica e confortável, a manobra de avaliação do fungar por meio do teste SNIP é utilizada em indivíduos com ELA. Ele tem uma correlação forte com medidas de força transdiafragmática e também é reprodutível em estágios avançados da doença (Gregory, 2007), importante para determinação do prognóstico (Soriani; Desnuelle, 2017). Valores de SNIP menores que 40% do previsto são indicativos de hipoxemia noturna e mortalidade (Gregory, 2007; Hardiman, 2011; Morgan *et al.*, 2004).

Além disso, os músculos expiratórios são avaliados pela Pressão Expiratória Máxima (PEmáx), músculos considerados fundamentais para a capacidade de tossir e expectorar secreções pulmonares (Bello-Haas, 2018; Soriani; Desnuelle, 2017). Valores de PEmáx inferiores a 60 cmH_2O podem indicar dificuldades na capacidade de tossir em pacientes com doença neuromuscular (Wijdicks *et al.*, 2017).

Então, para que serve o Pico de fluxo de tosse?

Antes de explicarmos, precisamos entender como e para que serve a tosse. O ato de tossir ocorre conforme a mecânica respiratória explicada anteriormente. É uma ação de expelir o ar com alto fluxo por meio de um movimento coordenado e sincrônico toracoabdominal

entre os músculos inspiratórios e expiratórios após uma expiração rápida. Quando existe fraqueza desses músculos, ocorre uma assincronia e a tosse se torna ineficaz devido a uma diminuição no volume operacional necessário para uma tosse efetiva. Assim, os indivíduos com ELA perdem volume pulmonar ao longo do tempo e apresentam ineficácia da tosse, o que interfere no avanço da doença com acúmulo de secreções e, consequentemente, aumento no número de intercorrências (Sarmento *et al.*, 2017).

Com a progressão da doença, os valores do pico de fluxo de tosse (PFT) se reduzem progressivamente. Valores superiores a 270 L/min são considerados funcionais, enquanto menores que 160 L/min podem ser interpretados como tosse ineficaz (ATS/ERS, 2002). Esse conhecimento nos permite realizar técnicas importantes para o manejo de secreções e assistência à tosse.

E quanto aos outros testes como oximetria noturna e gasometria arterial?

A oximetria noturna de pulso é um teste de monitoramento não invasivo que pode ser realizado com um equipamento que registra os valores de saturação periférica de oxigênio (SpO2) durante o sono. A alteração da SpO2 resulta em hipoventilação, e esse teste pode identificar a insuficiência respiratória precocemente, assim como a PImáx (Kelly *et al.*, 2022). A gasometria arterial também é interessante para observar a existência da hipoventilação (Soriani; Desnuelle, 2017), porém, se trata de um exame invasivo por coleta de sangue arterial que deve ser feito por médico ou enfermeiro. Ainda, o exame de polissonografia noturna pode detectar as alterações ventilatórias durante o sono,

incluindo a dessaturação, e pode auxiliar no manejo da ventilação não invasiva do paciente (Soriani; Desnuelle, 2017).

Quais condutas na fisioterapia respiratória podemos realizar no paciente com ELA?

Como já mencionado, o tratamento da ELA ainda é apenas sintomático. A fisioterapia respiratória busca proporcionar conforto ao indivíduo, evitando sensações de falta de ar e cansaço respiratório. Isso é alcançado com o auxílio da eliminação das secreções a partir da tosse assistida manual ou mecanicamente e na manutenção dos volumes pulmonares e da musculatura respiratória. Esses cuidados resultam em melhora na qualidade de vida, aumento da sobrevida e redução do declínio funcional de forma acelerada.

Pode ser feito algum exercício?

Quando se fala em exercício, é importante lembrar que a pessoa que tem ELA apresenta efeitos deletérios na inervação muscular e nas fibras musculares. Atividades físicas, quando realizadas de forma intensa, podem acelerar esses efeitos, o que não é desejável.

Alguns estudos relatam sobre o treinamento muscular inspiratório (TMI), porém não existe um consenso significativo de que esse tipo de exercício seja eficiente para todos os pacientes com ELA. Alguns ensaios clínicos mostraram o fortalecimento dos músculos inspiratórios por meio do TMI, observando um aumento na PImáx de 30-60% após

treinamentos de 8 semanas (Vicente-Campos *et al.*, 2022). Outro fator é que, o tempo de sobrevida pode ser levemente prolongado (Cheah *et al.*, 2009; Pinto; Swash; Carvalho, 2012). Um programa simples de treinamento muscular expiratório (TME), não invasivo, e mesmo sendo domiciliar, pode ajudar na função respiratória e bulbar (Plowman *et al.*, 2019).

Como podemos ajudar na tosse de pessoas com ELA?

Tanto os pacientes como seus cuidadores devem aprender técnicas específicas para auxiliar na expectoração dessa secreção através de uma tosse assistida. Esse início deve ser verificado através de sinais como a dificuldade em expectorar devido a tosse ineficaz que pode ser detectada quando os valores do pico de fluxo de tosse (PFT) são inferiores a 160 L/min, como explicado anteriormente, bem como através de sinais clínicos.

Uma das técnicas de assistência à tosse é o empilhamento de ar que procura aumentar a capacidade de enchimento máximo dos pulmões, melhorar a força da tosse e prevenir "microcolapsos" de áreas pulmonares. A técnica consiste em realizar uma respiração profunda e máxima e, em seguida, o fechamento da glote, repetindo sucessivas vezes, até atingir a capacidade máxima de insuflação, com consequente tosse ao final. Para sua realização, conecta-se o insuflador manual (AMBU®) a uma máscara (oronasal ou bucal), que permite realizar sucessivas insuflações de ar, mantendo o ar retido nos pulmões a cada insuflação com o fechamento da glote pelo paciente até a sua capacidade máxima, o que irá produzir a tosse. Pode ser feita pelo próprio paciente ou com auxílio de um cuidador.

O empilhamento de ar deve ser realizado diariamente, no mínimo três vezes ao dia, com dez repetições a cada vez, ou sempre que necessário, isto é, quando houver presença de secreção pulmonar (Sarmento *et al.*, 2017; Senent *et al.*, 2011).

Recomenda-se que a manobra deva ser realizada com pelo menos 45° de elevação do tórax. A interface utilizada deve proporcionar conforto ao paciente. Para aqueles com comprometimento bulbar, recomenda-se o uso de uma máscara facial. Para ambos, o volume inspirado adicionado ao volume aplicado pelo AMBU® deve atingir a capacidade máxima de inspiração. Volumes consecutivos devem ser empilhados até que o volume máximo possa ser mantido com a glote fechada. Os pacientes não devem expelir o ar durante a técnica, devendo manter a quantidade de ar nos pulmões. Pacientes com comprometimento bulbar recebem insuflações de forma passiva, com as válvulas de expiração e de segurança do AMBU® seladas. Realize pelo menos duas sessões da técnica por dia, pela manhã e à noite. Utilize de 2 a 3 ciclos por sessão, empilhando 3 a 5 respirações por ciclo após uma inspiração profunda e fechando a glote ou ajustando a válvula unidirecional.

Outra forma que pode ser utilizada no manejo de secreções, principalmente para os pacientes com dificuldade de fechamento da glote, é a insuflação-exsuflação mecânica (MI-E). Através de um equipamento específico, ocorre uma insuflação gradativamente dos pulmões, seguida por uma mudança imediata e abrupta para pressão negativa. Isso produz uma expiração rápida, que simula uma tosse e, portanto, move as secreções pulmonares. A MI-E deve ser configurada com tempo de inspiração e expiração e pressão de insuflação-exsuflação individualizada para o conforto e tolerância de cada paciente,

variando com pressões de insuflação entre +30 e +60 cmH_2O e pressões de exsuflação entre -30 e -60 cmH_2O (Rafiq *et al.*, 2015).

Recomenda-se que realize de 4 a 6 ciclos de insuflação e exsuflação diariamente. Cada ciclo geralmente consistindo de cinco insuflações-exsuflações, com uma pausa de 1 a 3 minutos entre os ciclos para evitar hiperventilação. É importante manter uma pressão entre +30 e +60 cmH2O para insuflação e entre -30 e -60 cmH2O para exsuflação.

Quando iniciar o suporte ventilatório em pacientes com ELA?

A ventilação mecânica não invasiva (VNI) é um tratamento eficaz e estabelecido a longo prazo para pacientes com ELA. Utiliza máscara facial ou nasal, com ventilador ciclado a volume ou com pressão limitada de dois níveis que fornece pressão positiva intermitente para apoiar a ventilação (Hardiman, 2011).

A insuficiência respiratória se desenvolve lentamente e leva ao aumento da pressão parcial de dióxido de carbono (pCO2) no sangue, geralmente primeiro à noite durante o sono, depois durante o dia também. A hipercapnia pode causar distúrbios do sono, fadiga diurna, comprometimento cognitivo e depressão, dispneia e ortopneia. O uso da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) compensa a fraqueza do diafragma e alivia os sintomas de hipercapnia (Dorst; Ludolph, 2019). A implementação da VNI antes mesmo do surgimento dos sintomas respiratórios tem o efeito benéfico de retardar a progressão da fraqueza respiratória, reduzindo a carga sobre os músculos respiratórios, entre outros fatores, e, assim, prolongando a expectativa de vida (Bourke *et al.*, 2006).

Recomendações para o uso da VNI (Bourke *et al.*, 2006; Jackson *et al.*, 2001; Shoesmith *et al.*, 2020):

- uso de interface nasal ou oronasal em uso diurno/noturno, ou peça bucal (*mouthpiece*) em uso diurno;
- sintomatologia da insuficiência respiratória instalada;
- CVF sentado ou supino menor do que 77% do predito, associado a sinais de insuficiência respiratória. Iniciar a VNI com CVF prevista <80% também pode melhorar a sobrevida;
- % CVF menor do que 50% do predito (neste caso, o uso da VNI já teria o seu início tardio);
- oximetria noturna anormal (SpO_2 <88% por pelo menos 5 minutos contínuos) ou distúrbios respiratórios do sono sintomático;
- PImáx menor do que 60cmH_2O;
- SNIP menor do que 40 cmH_2O;
- hipercapnia diurna (pCO_2 maior do que 45mmHg) na gasometria durante respiração espontânea após repouso na posição sentada por pelo menos 15 minutos.

O que é e para que serve a traqueostomia?

A traqueostomia pode aumentar a sobrevida em muitos meses e também melhorar a qualidade de vida. Para os pacientes com dificuldade respiratória envolvendo as vias aéreas superiores (boca e nariz), é necessário realizar a abertura cirúrgica de um orifício no pescoço (traqueia) para melhorar a passagem de ar. Por meio desse orifício, é colocada uma cânula, que permite uma melhor respiração e auxilia na eliminação de secreção.

Para pacientes traqueostomizados que estão em domicílio, a cânula a ser usada deve ter balão (*cuff*) de alto volume e baixa pressão para prevenir broncoaspiração e, obrigatoriamente, uma cânula interna removível, que facilita a higienização e evita o fechamento da via aérea por ressecamento de secreção ("rolhas"). Durante o banho, é preciso ter cuidado para não entrar água pela traqueostomia. Para o paciente traqueostomizado, a ventilação mecânica usada é considerada do tipo invasiva (VMI), classificada como suporte de vida, sendo assim, o ventilador também deve ser um de suporte à vida e não mais o BIPAP.

O que fazer quando estiver com "falta de ar"? Precisa de oxigênio?

Quando uma pessoa com ELA está com a saturação de oxigênio baixa (menor do que 90% SpO_2), ela não precisa de oxigênio, mas sim de ventilação não invasiva. Por isso, é importante ter um oxímetro de dedo em domicílio, realizar o monitoramento e acionar o Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU – 192) no caso de permanência da dessaturação.

Conclusão

As alterações funcionais do sistema respiratório provocadas pela ELA podem levar à insuficiência respiratória, a principal causa de morte desses indivíduos. O monitoramento da função pulmonar por meio de testes de função pulmonar deve ser realizado para adequação das melhores condutas respiratórias, amenizando os sintomas, aumentando a sobrevida e proporcionando uma melhor qualidade de vida.

Ter conhecimento sobre a mecânica respiratória na ELA é importante para a compreensão da necessidade de ventilação em todas as etapas evolutivas na doença, incluindo a implantação precoce da VNI, visando a adequação/adaptação do aparelho à pessoa e o seu conforto respiratório.

Referências

AMERICAN THORACIC SOCIETY/EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY. ATS/ERS Statement on respiratory Muscle Testing. **Am. J. Respir. Crit. Care Med.**, [*s. l.*], v. 166, n. 4, p. 518-624, 2002. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12186831/. Acesso em: 17 jul. 2024.

ANDERSEN, P. M. *et al.* EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. **European Journal of Neurology**, [*s. l.*], v. 19, p. 360-375, 2012. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21914052/#full-view-affiliation-1. Acesso em: 16 jul. 2024.

BELLO-HAAS, V. D. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. **Degener Neurol Neuromuscul Dis**, [*s. l.*], v. 16, n. 8, p. 45-54, 2018. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30890895/. Acesso em: 16 jul. 2024.

BOURKE, S. C. *et al.* Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. **Lancet Neurol.**, [*s. l.*], v. 5, n. 2, p. 140-147, 2006. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16426990/. Acesso em: 17 jul. 2024.

CHEAH, B. C. *et al.* INSPIRATIonAL--INSPIRAtory muscle training in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler**, [*s. l.*], v. 10, n. 5-6, p. 384-392, 2009. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19922129/. Acesso em: 17 jul. 2024.

DORST, J.; LUDOLPH A. C. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. **Therapeutic Advances in Neurological Disorders**, [*s. l.*], v. 12, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31258624/. Acesso em: 17 jul. 2024.

GREGORY, S. A. Evaluation and management of respiratory muscle disfunction in ALS. **NeuroRehabilitation**, [*s. l.*], v. 22, n. 6, p. 435-443, 2007. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18198429/. Acesso em: 16 jul. 2024.

HAMMER, J.; NEWTH, C. J. Assessment of thoraco-abdominal asynchrony. **Pediatr. Respir. Rev.**, [*s. l.*], v. 10, n. 2, p. 75-80, 2009. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19410206/. Acesso em: 16 jul. 2024.

HARDIMAN, O. Management of respiratory symptoms in ALS. **J. Neurol**, [*s. l.*], v. 258, p. 359-365, 2011. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21082322/. Acesso em: 16 jul. 2024.

JACKSON, C. E. *et al.* A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. **J Neurol Sci**., [*s. l.*], v. 191, n. 1-2, p. 75-78, 2001. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11676995/. Acesso em: 16 jul. 2024.

JACOBS, T. L. *et al.* Trial of early noninvasive ventilation for ALS: A pilot placebo-controlled study. **Neurology**, [*s. l.*], v. 87, n. 18, p. 1.878-1.883, 2016. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27581221/. Acesso em: 17 jul. 2024.

KELLY, C. R. *et al.* Comparative Performance of Different Respiratory Test Parameters for Detection of Early Respiratory Insufficiency in Patients With ALS. **Neurology**, [*s. l.*], v. 99, n. 7, p. 743-750, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35584920/. Acesso em: 17 jul. 2024.

MILLER, M. R. *et al.* Standardisation of spirometry. **The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology**, [*s. l.*], v. 26, n. 2, p. 319–338, 2005. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16055882/. Acesso em: 16 jul. 2024.

MILLER, R. G. *et al.* Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. **Neurology**, [*s. l.*], v. 73, n. 15, p. 1.218-1.226, 2009. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19822872/. Acesso em: 16 jul. 2024.

MND GUIDELINE DEVELOPMENT GROUP. **Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND)**. Dublin: Irish Hospice Foundation, 2014.

MORGAN, R. K.; MCNALLY, S.; ALEXANDER, M.; CONROY, R.; HARDIMAN, O.; COSTELL, R. W. Use of Sniff Nasal-Inspiratory Force to Predict Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, [*s. l.*], v. 171, n. 3, p. 269-274, 2004. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15516537/. Acesso em: 16 jul. 2024.

NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CARE EXCELLENCE. Motor neurone disease: assessment and management. **NICE**, Feb. 24 2016. Disponível em: www.nice.org.uk/guidance/ng42. Acesso em: 16 jul. 2024.

NIEDERMEYER, S.; MURN, M.; CHOI, P. J. Respiratory Failure in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Chest**, [*s. l.*], v. 155, n. 2, p. 401-408, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29990478/. Acesso em: 16 jul. 2024.

NOAH, L. *et al.* Respiratory measures in amyotrophic lateral sclerosis, **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration**, [*s. l.*], v. 19, n. 5-6, p. 321-330, 2018. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29566571/. Acesso em: 16 jul. 2024.

PARK, K. H. *et al.* Reference Range of Respiratory Muscle Strength and Its Clinical Application in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Single-Center Study. **Journal of Clinical Neurolog**, [*s. l.*], v. 12, n. 3, p. 361, 2016. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27449914/. Acesso em: 16 jul. 2024.

PEREIRA, C. A. C.; SATO, T.; RODRIGUES, S. C. Novos valores de referência para espirometria forçada em brasileiros adultos de raça branca. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [*s. l.*], v. 33, n. 4, p. 397-406, 2007. Disponível em: https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/WVd7dxkTHbzzCVBfyzBt59v/#. Acesso em: 16 jul. 2024.

PINTO, S.; SWASH, M.; CARVALHO, M. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler**, [*s. l.*], v. 13, n. 1, p. 33-43. 2012. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22214352/. Acesso em: 16 jul. 2024.

PLOWMAN, E. K. *et al.* Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial. **Muscle Nerve**, [*s. l.*], v. 59, n. 1, p. 40-46, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29981250/. Acesso em: 17 jul. 2024.

RAFIQ, M. K. *et al.* A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**, [*s. l.*], v. 16, n. 7-8, p. 448-455. 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26140500/. Acesso em: 17 jul. 2024.

RESQUETI, V. R. *et al.* Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. **Ter Man**, [*s. l.*], v. 9, n. 43, p. 297-303, 2011. Disponível em: https://s3.amazonaws.com/host-client-assets/files/mtprehab/tm_2011_43.pdf. Acesso em: 19/12/2023.

SARMENTO, A. *et al.* Effects of Air Stacking Maneuver on Cough Peak Flow and Chest Wall Compartmental Volumes of Subjects With Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Arch Phys Med Rehabil**., [*s. l.*], v. 98, n. 11, p. 2.237-2.246, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28526483/#:~:text=Conclusions%3A%20Air%20stacking%20is%20effective,and%20chest%20wall%20physiological%20changes. Acesso em: 17 jul. 2024.

SARMENTO, A. *et al.* Thoracoabdominal asynchrony and paradoxical motion in middle stage amyotrophic lateral sclerosis. *Respir. Physiol. Neurobiol.*, [*s. l.*], v. 259, p. 16-25, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29969705/. Acesso em: 16 jul. 2024.

SENENT, C. *et al.* A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler**., [*s. l.*], v. 12, n. 1, p. 26-32, 2011. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21091398/. Acesso em: 17 jul. 2024.

SHOESMITH, C. *et al.* Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. **CMAJ**, [*s. l.*], v. 192, n. 46, p. 1.453-1.468, 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33199452/. Acesso em: 17 jul. 2024.

SORIANI, M. H.; DESNUELLE, C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. **Rev Neurol (Paris)**, v. 173, n. 5, p. 288-299, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28461024/. Acesso em: 16 jul. 2024.

VICENTE-CAMPOS, D. *et al.* POWERbreathe® Inspiratory Muscle Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **J Clin Med**, [*s. l.*], v. 11, n. 22, p. 6.655, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36431132/. Acesso em: 17 jul. 2024.

WIJDICKS, E. F. M. Management of acute neuromuscular disorders. **Handb. Clin. Neurol.**, [*s. l.*], v. 140, p. 229-223, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28187801/. Acesso em: 16 jul. 2024.

ATENÇÃO FONOAUDIOLÓGICA AO PACIENTE COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Maria de Jesus Gonçalves – mariadejesusfono@hotmail.com
Milena Magalhães Augusto - milenaaugusto@hotmail.com
Karoline Vasconcelos Bezerra Veras - karolinevbv@gmail.com
Jadson Stheferson Dutra Alves - jadsonsdutra@gmail.com

A atenção fonoaudiológica à pessoa com Esclerose lateral amiotrófica (ELA) precisa considerar suas especificidades, pois consiste em uma doença neuromuscular e progressiva que causa comprometimento motor tanto de membros superiores e inferiores quanto de funções como a fala, a deglutição e a respiração, entre outras. É justamente em relação às alterações dessas funções que se delimita o trabalho do fonoaudiólogo na ELA, lidando com a avaliação e intervenção relacionadas à disfagia, à disartria e às soluções para comunicação.

Neste capítulo, abordaremos a avaliação e intervenção na disfagia, na disartria e na Comunicação Alternativa e Aumentativa (CAA). Cabe destacar que, na atenção fonoaudiológica ao paciente com ELA, o fonoaudiólogo deve fazer um planejamento de avaliação e intervenção, incluindo no mínimo esses três aspectos. Atualmente, as opções de tratamento são limitadas, e a gestão baseia-se principalmente no controle dos sintomas e na otimização da qualidade de vida (Gouveia *et al.*, 2023).

Avaliação da disfagia na ELA

Pergunta 1. Quais os principais sinais e sintomas da Disfagia ?

Pacientes com ELA frequentemente apresentam disfagia que, a depender do estágio da doença, pode envolver disfunção em uma fase específica da deglutição ou em todo o processo, desde a boca até o estômago (Ueha; Cotaoco; Kondo; Yamasoba, 2023). Os principais sintomas relatados pelo paciente são: dificuldade para movimentar a língua;

dificuldade para iniciar a deglutição; dificuldade para engolir líquidos (com engasgos frequentes); dificuldade para mastigar os alimentos (cansaço e dificuldade para manipular os alimentos dentro da cavidade oral), acúmulo de alimentos na cavidade oral após a deglutição, acúmulo de saliva na cavidade oral (sialorreia) com presença de escape extraoral e engasgos frequentes, principalmente durante o sono, e sensação de alimento parado na garganta (resíduos em valécula e seios piriformes) (James *et al.*, 2022).

Além disso, outros achados do exame físico devem ser considerados, como disartria, comprometimento da fala (rouquidão, volume baixo), atrofia da língua (fasciculação comumente observada), limitação de movimentos da língua, insuficiência velofaríngea (durante articulação e/ou deglutição), comprometimento da movimentação das pregas vocais, redução da contração faríngea e diminuição da sensação faringolaríngea (Ueha; Cotaoco; Kondo; Yamasoba, 2023).

Pergunta 2. Como a Disfagia pode interferir na vida do paciente?

As complicações da disfagia podem incluir medo de engasgo e sufocamento durante a alimentação, isolamento social, desnutrição, desidratação, pneumonia aspirativa, insuficiência respiratória e redução da qualidade de vida. Observou-se que a aspiração e a desnutrição aumentam o risco de morte em 7,7 vezes na ELA. A maioria dos indivíduos com ELA morre, em média, 2 a 4 anos após o início dos sintomas, sendo a broncopneumonia seguida de pneumonia por aspiração as principais causas de morte.

Além disso, a desnutrição resultante da disfagia é um fator prognóstico negativo para a sobrevivência na ELA (Ueha; Cotaoco; Kondo; Yamasoba, 2023).

Pergunta 3. Quais as alterações características na deglutição dos pacientes com ELA?

A disfagia na ELA correlaciona-se significativamente com o início bulbar e o comprometimento das fases oral e faríngea da deglutição, enquanto a fase esofágica é relativamente preservada no estágio inicial da doença (Ueha; Cotaoco; Kondo; Yamasoba, 2023). Dependendo do estágio da doença, podemos observar alterações em cada etapa da biomecânica da deglutição, como: captação do alimento com ineficiência dos lábios; mastigação inadequada e com fadiga rápida; tempo de trânsito oral aumentado; ejeção do alimento pela língua deficiente e hesitante, dificuldade para deferir o disparo da deglutição; elevação hiolaríngea deficiente e sem estabilização; presença de resíduos após a deglutição, tanto na cavidade oral como em valécula e recessos piriformes; presença de deglutições múltiplas; e sinais clínicos de broncoaspiração. Embora as alterações de deglutição geralmente tenham início bulbar, elas também se manifestam em outros tipos de ELA em estágios mais avançados da doença.

Pergunta 4. O que é importante avaliar na deglutição do paciente com ELA?

A investigação diagnóstica completa é essencial e inclui história clínica e exame físico das estruturas envolvidas na deglutição (lábios, língua, bucinadores, estado

dos dentes, funcionamento do palato mole e da laringe). Além disso, o padrão ouro da avaliação da deglutição inclui exames complementares da função de deglutição, como a videoendoscopia da deglutição (VED) com fibra óptica e o estudo de videofluoroscópico da deglutição (VFD). A disfagia na ELA correlaciona-se significativamente com o início bulbar e o comprometimento da deglutição oral e faríngea, enquanto a fase esofágica é relativamente preservada no estágio inicial da doença. A disfagia contribui para a desnutrição, desidratação e pneumonia aspirativa, sendo responsável por uma proporção significativa de mortes em pacientes com ELA (Gouveia *et al.*, 2023).

Pergunta 5. Existe protocolo específico de avaliação da disfagia na ELA?

Até o momento, não existe um protocolo específico estabelecido para a avaliação da disfagia na ELA. O manejo requer uma abordagem multidisciplinar com um plano de tratamento personalizado e adaptado às necessidades de cada paciente. Recentemente, foi investigado que o cuidado multidisciplinar é mais eficaz na melhoria da taxa de sobrevivência dos pacientes, especialmente para aqueles com ELA de início bulbar (Mariani *et al.*, 2022).

A intervenção precoce e o manejo abrangente da disfagia são cruciais para minimizar os riscos de broncoaspiração e seu impacto no bem-estar dos pacientes com ELA. A prevenção da aspiração é um aspecto crítico do manejo da disfagia relacionada à ELA (Gouveia *et al.*, 2023).

Pergunta 6. O que é importante investigar sobre a Disfagia no paciente com ELA?

Alimentação prévia e atual (o que comia, restrições atuais, adaptação de consistência); dependência motora para se alimentar; posicionamento do paciente durante a alimentação; quantidade ingerida; tempo de refeição; utensílios utilizados e velocidade da oferta; perda de peso; sinais clínicos de aspiração; cansaço durante a alimentação; alteração respiratória e quadros de pneumonia de repetição.

Intervenção em disfagia na ELA

Pergunta 1. Qual a importância do fonoaudiólogo no manejo da disfagia em pacientes com ELA?

A disfagia é uma complicação comum e potencialmente grave em pacientes com ELA, sendo apontada como uma das principais causas de morte. Devido à fraqueza progressiva dos músculos envolvidos no processo de deglutição, predispõe ao surgimento de pneumonias aspirativas (Epps *et al.*, 2020).

O fonoaudiólogo desempenha um papel crucial na equipe multidisciplinar no manejo da disfagia em pacientes com ELA. Atua no desenvolvimento de planos de tratamento individualizados que visam melhorar a segurança e eficácia da deglutição, garantir uma ingestão nutricional adequada, prevenir complicações como a aspiração, minimizar o

desconforto durante a alimentação, maximizar a independência alimentar e manter a qualidade de vida do paciente pelo maior tempo possível (Onesti *et al.*, 2017).

A atuação fonoaudiológica envolve exercícios específicos, modificação da consistência dos alimentos e líquidos, orientação sobre postura e posicionamento durante as refeições, além de fornecer suporte e educação para pacientes e cuidadores sobre estratégias de alimentação segura de acordo com as necessidades específicas do paciente, levando em consideração a progressão da doença e suas limitações funcionais (Venegas *et al.*, 2020). A terapia fonoaudiológica busca maximizar a deglutição e minimizar os riscos associados à disfagia, contribuindo para o bem-estar geral do paciente com ELA (Onesti *et al.*, 2017).

Pergunta 2. Quais são as estratégias terapêuticas mais indicadas na intervenção em disfagia nos pacientes com ELA?

Embora não seja possível reverter os danos causados pela ELA ou recuperar a função muscular perdida devido à degeneração neuronal, existem abordagens terapêuticas e de suporte que podem ajudar a melhorar a qualidade de vida e a manter a funcionalidade muscular por mais tempo. A intervenção em disfagia inclui exercícios diretos e indiretos. As estratégias mais indicadas nesse contexto seriam: modificações na textura dos alimentos, controle de volume e velocidade entre as ofertas, alternância entre as consistências, adaptação de utensílios e crioterapia. Também podem ser realizadas técnicas compensatórias como alterações posturais, manobra supraglótica, deglutições múltiplas e técnicas que visam melhora da performance da deglutição, como manobra

de Mendelsohn, exercícios de mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios, treinamento muscular respiratório e aprimoramento do reflexo de tosse (Amorim; Rocha; Almeida, 2009; Ueha; Cotaoco; Kondo; Yamasoba, 2023).

O estabelecimento de metas de curto e de longo prazo para pacientes com ELA submetidos à intervenção em disfagia é fundamental. O uso de estratégias varia de acordo com o estágio de evolução da doença e o grau dos comprometimentos apresentados pelo paciente.

Pergunta 3. Quais abordagens terapêuticas devem ser evitadas ao intervir na disfagia de pacientes com ELA?

Pacientes com ELA enfrentam desafios específicos relacionados à deglutição devido à progressiva perda de função muscular. É importante entender que: quanto maior a sobrecarga aplicada a um grupo muscular, mais rápida é a degeneração neuronal do mesmo. Portanto, alguns exercícios fonoaudiológicos podem ser contraindicados para esses pacientes (Epps *et al.*, 2020).

Exemplos incluem exercícios de fonação e deglutição que causam fadiga muscular excessiva, como deglutição com esforço, Massako, emissão sustentada em forte intensidade. É importante evitar exercícios que coloquem pressão desnecessária na musculatura. Há exercícios que não consideram a progressão da doença, como os que visam ao fortalecimento e ao aumento de tônus muscular, como os isométricos e isocinéticos (Corbin-Lewis; Liss, 2014).

Os exercícios devem ser adaptados de acordo com a progressão da ELA. O que pode ser seguro e eficaz em um estágio inicial da doença pode não ser apropriado à medida que a condição progride. É crucial ajustar os exercícios para atender às necessidades específicas do paciente em cada estágio da doença.

Pergunta 4. Qual a frequência e intensidade dos exercícios na intervenção em disfagia de pacientes diagnosticados com ELA?

Não há consenso na literatura sobre a frequência e intensidade dos exercícios na intervenção em disfagia para pacientes diagnosticados com ELA. Contudo, esses aspectos devem ser cuidadosamente ajustados com base na progressão da doença, nas necessidades individuais do paciente e na avaliação do fonoaudiólogo. Aqui estão algumas considerações gerais:

- Frequência: a frequência dos exercícios pode variar dependendo do estágio da doença e da capacidade funcional do paciente. Em estágios iniciais da ELA, os exercícios podem ser realizados com maior frequência, enquanto em estágios avançados, a frequência pode ser reduzida para evitar a fadiga excessiva e a sobrecarga muscular. Geralmente, os exercícios são realizados diariamente ou conforme recomendado pelo fonoaudiólogo.
- Intensidade: a intensidade dos exercícios deve ser adaptada para evitar fadiga e minimizar o risco de aspiração ou outros problemas de deglutição. Exercícios de baixa intensidade e de curta duração são frequentemente preferidos para

pacientes com ELA, especialmente à medida que a doença progride e a fraqueza muscular se torna mais pronunciada.

- Individualização: é crucial personalizar a frequência e a intensidade dos exercícios com base nas necessidades específicas do paciente e na resposta individual aos tratamentos.
- Monitoramento contínuo: Durante a intervenção em disfagia, é importante monitorar de perto a resposta do paciente aos exercícios e ajustar o plano de tratamento conforme necessário. Os pacientes com ELA podem apresentar mudanças na função muscular e capacidade de deglutição ao longo do tempo, e o plano de tratamento deve ser adaptado para refletir essas mudanças.

Assim, a frequência e a intensidade dos exercícios na intervenção em disfagia para pacientes com ELA devem ser individualizadas e ajustadas conforme necessário para otimizar a segurança e eficácia do tratamento.

Pergunta 5. Devo realizar Estimulação Tátil Térmica Gustativa (ETTG) na intervenção em disfagia de pacientes com ELA?

A ETTG é uma técnica frequentemente utilizada na intervenção em disfagia. No entanto, a eficácia da ETTG na intervenção em disfagia de pacientes com ELA pode variar de acordo com a progressão da doença, a gravidade dos sintomas, necessidade e a resposta individual do paciente.

A decisão de realizar a ETTG na intervenção em disfagia de pacientes com ELA deve ser feita com base em uma avaliação clínica. O fonoaudiólogo considerará a condição clínica do paciente, suas necessidades individuais, a progressão da doença e a resposta a outras intervenções antes da ETTG. Se durante avaliação forem encontradas alterações sensoriais ou se o objetivo for estimular o aumento no número de deglutições espontâneas de saliva em fases mais avançadas da doença, a ETTG pode ser uma aliada. Caso contrário, não apresentará benefícios significativos na intervenção em disfagia no paciente com ELA (Matos; Furkim, 2023).

Pergunta 6. Como deve ocorrer o manejo da sialorreia na intervenção em disfagia de pacientes com ELA?

O manejo da sialorreia na intervenção em disfagia de pacientes diagnosticados com ELA é importante para garantir o conforto e a segurança do paciente (Soga *et al.*, 2022). As estratégias indicadas para o manejo da sialorreia em pacientes com ELA são as seguintes:

Avaliação inicial: avaliar a higiene oral, a quantidade e a consistência da salivação, os fatores que podem contribuir para a sialorreia e o impacto que ela pode ter na deglutição e na comunicação do paciente.

Educação e orientação: fornecer educação ao paciente e aos cuidadores sobre a sialorreia, suas causas e efeitos é fundamental. Isso pode incluir técnicas de higiene oral, posicionamento corporal e de cabeça.

Uso de medicamentos: com o avanço da doença, o início das medidas xerostômicas deve ser avaliado para ajudar a reduzir a produção de saliva. A prescrição é feita pelo médico conforme a queixa do paciente e avaliação do fonoaudiólogo sobre a necessidade do controle de saliva.

Exercícios e terapia: certos exercícios e técnicas terapêuticas podem ser úteis para pacientes com ELA que sofrem de sialorreia, incluindo exercícios que aumentem a frequência e desempenho da deglutição.

Uso de dispositivos: dispositivos como guardanapos ou lenços podem ser utilizados para ajudar na absorção da saliva excessiva durante o dia. Além disso, dispositivos específicos como aspiradores de saliva podem ser indicados para auxiliar no controle da sialorreia.

Essas estratégias devem ser adaptadas às necessidades individuais de cada paciente.

Pergunta 7. Quando iniciar dieta enteral no paciente com ELA?

Atualmente, a determinação dessa indicação é baseada em avaliações subjetivas conduzidas pela equipe multidisciplinar, considerando a deterioração dos parâmetros da

função respiratória, do estado nutricional e do comprometimento na deglutição. No entanto, estudos recentes abordam a possibilidade da realização da gastrostomia precoce como um fator de redução nas internações por alterações decorrentes da doença e melhora nos parâmetros antropométricos (Mendes, 2023).

Avaliação da Disartria na ELA

Pergunta 1. Quais os principais sinais e sintomas da disartria na ELA?

O paciente com ELA pode apresentar fala lentificada, fraca, com uma articulação imprecisa e incoordenação do sistema estomatognático (Pontes *et al.*, 2010). Além disso, os pacientes podem exibir características de disartria flácida, espástica ou ambas, devido ao acometimento dos neurônios motores superiores e/ou inferiores, manifestando-se com produção consonantal imprecisa, hipernasalidade e aspereza (Tomik; Guiloff, 2010).

De maneira geral, pacientes com disartria flácida tendem a descrever a fala como "arrastada" e "embolada", enquanto pacientes com disartria espástica frequentemente associam a fala com aspectos de tensão. Devido à apresentação desses sinais, pode-se considerar que a disartria na ELA, independentemente do tipo, compromete significativamente a comunicação do paciente (Silva *et al.*, 2018).

Pergunta 2. Como a disartria pode interferir na vida do paciente?

Todas as bases motoras da fala (respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia), assim como os subsistemas, podem estar alteradas durante o curso da doença. O momento em que cada uma dessas alterações se manifestará pode variar, mas eventualmente todas estarão comprometidas.

Com a progressão da doença, os sintomas da disartria podem se intensificar, prejudicando a inteligibilidade de fala do paciente. Por isso, é crucial entender que essa piora pode levar ao isolamento social e comunicativo, afetando negativamente seu estado de saúde mental. Neste ponto, intervenções com o paciente e seus familiares são essenciais para implementar estratégias de comunicação que facilitem a interação entre eles (Barreto; Ortiz, 2008).

Pergunta 3. Como avaliar a disartria na ELA?

Apesar de não existirem protocolos específicos para avaliação da disartria em pessoas com ELA, de acordo com a literatura, os três tipos mais utilizados de avaliação são: a análise perceptivo-auditiva, análise acústica e análise do movimento (Rodrigues; Lima; Dourado Junior; Gonçalves, 2023). A questão central para avaliar a disartria nesta população está relacionada à compreensão do grau de inteligibilidade de fala. A inteligibilidade de fala é uma medida amplamente utilizada por permitir avaliar a funcionalidade da fala (Yorkston;

Beukelman; Hakel; Dorsey, 2007) e é calculada pela porcentagem de palavras transcritas corretamente do número total de palavras produzidas (Kuruvilla *et al.*, 2018).

De acordo com uma revisão sistemática (Rodrigues; Lima; Dourado Junior; Gonçalves, 2023), as principais medidas consideradas durante a avaliação da disartria na ELA incluem:

- na avaliação perceptivo – auditiva: extensão de frase, análise de pausa da fala, taxa de fala e taxa de sílabas por minuto;
- na avaliação por análise acústica: *jitter*, *shimmer*, relação harmônico-ruído, frequência fundamental, *voice onset time*, formantes e variabilidade temporal ciclo a ciclo;
- na avaliação por análise de movimento: taxa de movimento articulatório da língua, lábio inferior e mandíbula, diadococinesia e taxa de movimentos alternados.

Embora a maioria dos estudos indique que essas três formas de avaliação podem ser utilizadas no mesmo paciente, é importante ressaltar que a avaliação perceptivo-auditiva é a mais comum na prática clínica. Assim, na avaliação da disartria, é fundamental não apenas ouvir o relato do paciente sobre suas percepções em relação à sua fala, mas também registrar sua fala para análises mais específicas.

Pergunta 4. Quais as principais alterações clínicas da disartria observadas durante a evolução da doença?

Na fase inicial da doença, observa-se frequentemente um aumento nas pausas da fala, que, quando associada à diminuição da taxa de fala e à inteligibilidade da fala, pode ajudar a detectar alterações bulbares, indicando um comprometimento inicial das bases motoras (Barnett *et al.*, 2020; Connaghan *et al.*, 2019).

Na análise acústica da voz, estudos mostraram que a frequência fundamental em pacientes com ELA pode aumentar ou diminuir conforme a evolução da doença (Kent *et al.*, 1992). Pacientes com disartria moderada a grave comumente apresentam uma redução significativa na inteligibilidade da fala, especialmente na produção de frases mais longas, que exigem uma organização mais complexa das bases da fala (Allison; Yunusova; Green, 2019; Lancheros, Pernon; Laganaro, 2023; Stipancic, Yunusova; Berry; Green, 2018). Em casos graves de disartria, também podem ser observados movimentos exagerados de lábio inferior e da mandíbula, resultado da tentativa de compensar a diminuição dos movimentos da língua para manter a inteligibilidade da fala.

Em resumo, os pacientes podem iniciar o processo de disartria com uma fala mais lenta (aumento de pausas e diminuição da taxa de fala), seguida por alterações articulatórias (diminuição da taxa de movimentos de OFAs ou imprecisão na articulação) e alterações acústicas da voz. É importante reconhecer que a sequência de aparecimento dessas características pode variar dependendo do tipo de início da doença. Pacientes com ELA

com comprometimento respiratório grave tendem a apresentar alterações acústicas mais rapidamente do que alterações articulatórias.

Intervenção em disartria na ELA

Pergunta 1. Quais exercícios seriam mais indicados para intervenção em disartria na ELA?

A literatura é limitada quanto à intervenção na disartria em pacientes com ELA. Portanto, o raciocínio clínico deve ser aplicado, considerando a fisiopatologia da doença. Embora não existam estudos específicos sobre exercícios articulatórios, foi observado que produzir frases mais curtas pode melhorar a inteligibilidade de fala em pacientes com disartria moderada a grave causada pela ELA (Allison; Yunusova; Green, 2019).

Em geral, a intervenção deve focar em manter a inteligibilidade da fala pelo maior tempo possível. Para isso, uma avaliação detalhada é decisiva para identificar quais bases da fala estão mais comprometidas e propor estratégias e compensações adequadas.

Nos estágios iniciais da doença, é recomendável treinar o controle respiratório durante a fala, instruindo o paciente a aumentar o número de pausas para respirar à medida que a frase se prolonga. Além disso, é importante conscientizar o paciente de que sua fala será mais lenta a partir deste momento. Nesta fase, também podem ser incorporados exercícios para melhorar a mobilidade de órgãos fonoarticulatórios e a articulação da fala.

Em estágios moderados da doença, é aconselhável discutir com o paciente a necessidade de produzir frases mais curtas para melhorar a eficiência e reduzir o cansaço.

Pergunta 2. Como definir o momento em que o paciente alcançou um quadro de anartria?

Anartria é uma condição na qual a produção motora das palavras e frases está gravemente comprometida, resultando na perda quase total da inteligibilidade da fala. Para determinar quando um paciente com ELA alcança este estágio, é essencial realizar uma reavaliação das funções motoras orais, bem como avaliações acústicas vocais e perceptivo-auditivas. Se o paciente apresentar alterações graves em todos esses aspectos, caracterizando um estágio avançado da doença, pode-se diagnosticá-lo com anartria ou disartria severa. Nesses casos, estratégias de comunicação alternativa devem ser consideradas essenciais.

Comunicação Alternativa e Aumentativa na ELA

A comunicação se constrói na interação entre os sujeitos, e essa construção da comunicação é feita de acordo com a situação social, o contexto, as relações entre os interlocutores, além das convenções linguísticas que se estabelecem para que essa comunicação ocorra (Di Fanti, 2003).

A pessoa com ELA que utilizará Comunicação Alternativa e Aumentativa (CAA) terá que fazer uma transição de uma comunicação que era realizada por meio da fala para outro sistema de comunicação. Isso exigirá a transposição de um mecanismo oral para uma base que incluirá meios e linguagens provenientes de diversos tipos de mídia, como texto, ilustrações, fotos, sons, produção e armazenamento. Novas competências cognitivas serão requeridas e estimuladas nas novas práticas comunicativas do paciente que utilizará CAA, demandando aspectos como atenção, percepção e criatividade. Os novos equipamentos e suas interfaces exigirão o refinamento das habilidades visuais, táteis e sonoras, entre outros (Gonçalves, 2020).

Portanto, é determinante o acompanhamento do fonoaudiólogo nesse processo, pois ele é o profissional responsável por gerenciar as questões de linguagem e comunicação que emergem na nova realidade do paciente com ELA, que precisará utilizar CAA. O fonoaudiólogo propõe as melhores formas de organizar o sistema linguístico em função das novas demandas, além de indicar os recursos tecnológicos necessários.

Pergunta 1. O que é importante saber sobre a Comunicação Alternativa e Aumentativa?

A Comunicação Alternativa e Aumentativa (CAA) engloba um conjunto de componentes que podem ser símbolos, fotos, figuras, desenhos, gestos, expressões faciais, vocalizações, objetos reais, miniaturas e escrita (Von Tetzchner; Martinsen, 2000). Dessa forma, ela permite que pessoas que não conseguem se expressar por meio da fala possam se comunicar de outra maneira em contextos comunicativos variados

O sistema de CAA envolve cinco componentes: os símbolos, o equipamento em que esses símbolos serão implementados, o método de acesso, as estratégias de aceleração e o vocabulário:

1. Tipo de símbolos que estão envolvidos e como se organizam: há uma variedade de símbolos utilizados na CAA, que podem ser fotos, desenhos de vários tipos e escrita. A principal característica que diferencia esses símbolos é a iconicidade, que se refere ao grau de abstração do símbolo, ou seja, o quanto o símbolo se aproxima, em semelhança, do objeto que representa. Por exemplo, pode-se ir do objeto real, que é concreto, até uma forma mais abstrata, que é uma palavra escrita.
2. Equipamento ou dispositivo em que os símbolos serão implementados: podem ser sistemas considerados de alta tecnologia, quando incluem tablets, computadores, celulares e outros dispositivos eletrônicos, ou de baixa tecnologia, quando envolvem apenas pranchas ou pastas em papel, cartões ou blocos para escrita.
3. Método de acesso: refere-se à acessibilidade ou ao modo de acesso ou manuseio do sistema, em função da condição motora a pessoa; a) acesso direto, tocando na tela de um tablet ou computador, digitando em um teclado, apontando imagens ou letras em uma prancha, usando um mouse livremente ou mesmo *eye tracking,* que se baseia na detecção do movimento do olho para acessar o sistema; b) acesso indireto, quando a pessoa não tem coordenação motora suficiente, utilizando sistema de varredura com acionadores adaptados à condição motora do usuário.

4. Estratégias de aceleração: são formas para acelerar o ritmo da comunicação, tais como predição de palavras, em que ao digitar uma letra, palavras completas surgem imediatamente, organização de mensagens ou pré-gravação de mensagens de uso frequente; formas de organização dos símbolos para facilitar a organização das frases.
5. Vocabulário: definição do conjunto de símbolos que serão utilizados no sistema, especialmente se forem utilizadas imagens. É necessário fazer uma seleção do vocabulário para que o usuário possa fazer um uso otimizado com facilidade e velocidade.

O grande desafio do profissional é combinar as características da pessoa com as características dos dispositivos tecnológicos, sejam eles de alta ou de baixa tecnologia. Se o profissional não compreende essa pessoa, suas forças e habilidades, necessidades e desafios, a tecnologia não servirá de nada (Bodine; Beukelman, 1991; Beukelman; Fager; Nordness, 2011; Coimbra *et al.* 2018; Light; Mcnaughton, 2013).

Pergunta 2. O que avaliar para indicar CAA para a pessoa com ELA?

A avaliação precisa ser abrangente e minuciosa, considerando o paciente em suas várias dimensões, como a idade, as habilidades cognitivas e linguísticas, a escolaridade, a profissão, sua história de vida pregressa, sua condição atual, o ambiente social e familiar em que está inserido, bem como os possíveis contextos de comunicação, entre outros.

A avaliação deve iniciar-se por uma anamnese completa e uma avaliação de linguagem, abordando os aspectos de produção e compreensão. Em função do estágio de evolução da ELA em que o paciente se encontra, caso ainda exista fala e esta apresente disartria, realiza-se avaliação da disartria, conforme já discutido em sessão anterior deste capítulo. Caso o paciente já não utilize a fala para se comunicar, a avaliação deve concentrar-se em observar detalhadamente os aspectos da compreensão, pois estes serão fundamentais para determinar a complexidade e o tipo de sistema em relação aos recursos e estratégias de CAA que poderão ser utilizadas pelo paciente.

A avaliação para indicação de CAA inclui uma investigação dos ambientes que o paciente frequenta, da rotina diária com todas as suas atividades, das pessoas com quem ele convive, e dos profissionais e cuidadores. As informações relacionadas a esses aspectos serão cruciais para auxiliar na definição do vocabulário que deverá ser selecionado, das estratégias de acesso e do tipo de tecnologia que será empregada. Por fim, é necessária avaliação do quadro motor, realizada pelo fisioterapeuta e pelo terapeuta ocupacional, já que a condição motora influenciará na escolha e uso do sistema de CAA.

Ao final do processo de avaliação, o fonoaudiólogo seleciona e indica os recursos e estratégias de CAA que melhor se adaptem àquela pessoa, fazendo um planejamento e preparando sua intervenção com estratégias que possam levar o paciente ao uso efetivo e funcional da CAA no seu a dia a dia, permitindo sua interação social. A tecnologia, sem esse acompanhamento terapêutico, corre risco de fracasso (Bodine; Beukelman, 1991; Yorkston; Baylor; Mach, 2017).

Pergunta 3. Quais tecnologias podem ser usadas para a Comunicação Alternativa na ELA?

A decisão precisa considerar todos os aspectos que foram avaliados em relação ao perfil do paciente e ao ambiente familiar. Assim, o melhor sistema será aquele que atenda às necessidades de comunicação do usuário, permitindo que ele mantenha o contato social e a comunicação em diferentes contextos (Mcnaughton *et al.*, 2019).

Na ELA, muitas vezes, é indicada uma combinação de sistemas de CAA, isto é, um sistema que envolve o uso de imagens e outro que envolve o uso de escrita, quando possível. A justificativa para essas opções está relacionada aos diferentes contextos de comunicação aos quais a pessoa está exposta no seu dia a dia. Pesquisas mostram que diferentes tipos de tecnologia podem ser utilizados de forma seletiva para preencher diferentes objetivos de comunicação. Podem existir situações de comunicação mais rápida para atender necessidades objetivas, usando imagens, mas é possível que em outro momento haja uma conversa sobre algo com maior profundidade e uso de recursos linguísticos mais elaborados, utilizando a escrita.

Também é comum combinar o uso de um sistema com recursos de alta tecnologia e outro sistema com recursos de baixa tecnologia. Esta escolha depende dos contextos e das necessidades do paciente, sendo possível usar um sistema de alta tecnologia de forma autônoma e, em outro contexto, utilizar um sistema de baixa tecnologia devido, por exemplo, a questões de deslocamento ou a ambientes que impossibilitam o uso

de alta tecnologia. Além disso, um sistema de baixa tecnologia funciona sempre como uma segunda opção caso a alta tecnologia falhe por questões técnicas ou de energia (Moorcroft; Scarinci; Meyer, 2019).

Na ELA, o modo de acesso ao sistema é um dos maiores desafios devido às características motoras do paciente. Por isso, recomenda-se o acompanhamento contínuo pelo fonoaudiólogo, já que o sistema de CAA para o paciente com ELA estará em constante transformação e adaptação e não será um sistema definitivo usado durante todo o percurso da doença. Caso contrário, deixará de atender às demandas do usuário e perderá sua eficiência (Ball; Beukelman; Pattee, 2004).

Atualmente, muitos recursos tecnológicos, tais como *softwares* e aplicativos, estão disponíveis com acesso livre, podendo ser utilizados em computadores, celulares, tablets, entre outros. Também é possível encontrar sites que disponibilizam bancos de imagens e outras ferramentas para elaboração de sistemas de baixa tecnologia, como, por exemplo, o site Aragonês de Comunicação Alternativa e Aumentativa (ARASAAC) (Palao, 2010).

Pergunta 4. Em que momento deve ser indicada a Comunicação Alternativa e Aumentativa na ELA?

A CAA cria condições para que o paciente com ELA mantenha sua integração social e o exercício da cidadania e da autonomia. Quando o paciente ainda fala, ele se sente mais fortalecido e menos fragilizado para participar de discussões, tomar decisões e compreender o que cada um dos sistemas oferece.

A indicação de CAA para uma pessoa com ELA deve ser muito cuidadosa e feita no momento oportuno, pois, embora a CCA possa ser entendida como um ganho, para o paciente, este ganho pode significar perda de uma habilidade que ele tinha. O momento está mais ligado ao tipo de ELA do que ao momento do diagnóstico. Por exemplo, um paciente com ELA do tipo bulbar pode necessitar de CAA logo no início da doença, enquanto um paciente com ELA do tipo espinal pode precisar de CAA tardiamente.

Idealmente, quando o diagnóstico está confirmado, é importante conversar com o paciente e a família, esclarecendo sobre a CAA e todos os recursos disponíveis, ainda que seu uso não seja imediato. Portanto, não existe uma regra, mas as pesquisas e a experiência clínica têm mostrado que quanto mais cedo a pessoa aceita as orientações e o conhecimento sobre CAA, antes de perder a fala, menos sofrimento ela terá pela ausência da fala.

Muitas vezes, o paciente resiste em aceitar um sistema de comunicação, adia a decisão e perde a fala, não conseguindo se comunicar. Entra, então, em um processo de isolamento e depressão por essa falta, além das perdas motoras de membros superiores, o que gera maior dificuldade de acesso ao sistema, trazendo um sofrimento que seria desnecessário (Alencar *et al.*, 2022; Silva; Bromochenkel, 2019).

O trabalho de orientação e conscientização da pessoa com ELA sobre o seu processo de comunicação é muito positivo, pois faz com que a pessoa se envolva e se prepare para o momento seguinte, minimizando a frustração, a ansiedade e o estresse frente a esta nova forma de comunicação. Alguns estudos mostram que o uso de CAA, mesmo nos

estágios iniciais da doença, melhora a qualidade de vida do usuário e de seus cuidadores (Kent-Walsh; Mcnaughton, 2005).

Os familiares, cuidadores, equipe de profissionais e a pessoa que usará o sistema devem ser incluídos na decisão sobre os sistemas de CAA, pois é de extrema importância que todos conheçam o funcionamento da forma de comunicação com essa pessoa (Ball; Beukelman; Pattee, 2004; Midtlin; Næss; Taxt; Karlsen, 2014). Ao fonoaudiólogo cabe apresentar os recursos disponíveis e esclarecer sobre aqueles que provavelmente serão os mais funcionais e adequados para atender às necessidades comunicativas do usuário.

Pergunta 5. Qual o papel dos interlocutores ou parceiros de comunicação quando se usa CAA na ELA?

O papel dos interlocutores ou parceiros de comunicação é determinante na construção do diálogo com o usuário de CAA, permitindo que ele tenha lugar e voz dentro da conversa e do convívio social (Kent-Walsh; Murza; Malani; Binger, 2015). Os cuidadores e familiares precisam ter clareza de que seu papel é extremamente importante no processo de construção e possibilidade de discurso do outro sujeito (Kent-Walsh; Mcnaughton, 2005).

Diversas pesquisas têm demonstrado que a ausência de comunicação gera estresse e ansiedade, impactando pacientes, familiares e cuidadores. Por exemplo, há altos níveis de estresse entre profissionais da saúde que atuam em UTI com pessoas que estão privadas de comunicação oral (O'halloran; Worrall; Hickson, 2007).

Em contrapartida, outros estudos demonstram que o uso de CAA aumenta o sucesso do tratamento, a satisfação do paciente e da família, e diminui os erros no atendimento. Parece coerente, então, assumirmos a posição de que garantir o uso de CAA, quando necessário, no atendimento ao paciente com ELA favorece uma assistência humanizada e integral, estimulando a participação do paciente e de sua família no tratamento proposto (Mcnaughton *et al.* 2019). Faz-se necessária uma mudança de perspectiva, entendendo que a CAA envolve tecnologia, mas acima de tudo a possibilidade de interação e integração entre as pessoas, rompendo barreiras atitudinais em relação à CAA.

Pergunta 6. Quais são os cuidados para conversar com a pessoa com ELA que utiliza CAA?

A pessoa que não fala e usa um sistema de CAA teve que aprender a processar a informação de uma forma diferente. Os cuidadores e familiares, por sua vez, também têm que aprender a acompanhar este novo tempo e esta nova forma de organizar as informações para serem emitidas (Murphy, 2004).

Algumas atitudes podem favorecer o processo para a pessoa que utiliza CAA e tem ELA, orientando o paciente, a família, cuidadores e profissionais a tentar sempre que possível:

- escolher um ambiente silencioso e bem iluminado e a falar de frente para o paciente;
- prestar atenção aos movimentos orofaciais, expressões, olhar e gestos;

- prestar atenção ao cansaço, ao estado emocional e ao estresse do paciente;
- chamar a atenção do paciente antes de iniciar a conversa;
- ouvir com atenção e não dividir a atenção com outras situações ou atividades;
- dar tempo para a resposta do paciente, não antecipando ou sobrepondo-se à fala do paciente;
- falar sobre qualquer tema e dar espaço para que o paciente fale sobre tudo o que tenha interesse;
- fazer anotações ou escrever o que a pessoa está tentando dizer, ajudando a memorizar e facilitando a composição das frases;
- não fingir que entendeu, pedir para pessoa repetir e esclarecer a situação, evitando mal-entendidos e estresse;
- evitar falar sem parar e não passar a palavra ao paciente;
- usar um amplificador do som do sistema de comunicação, caso necessário;
- indicar, logo de início, o tema da conversa, especialmente quando há dificuldade motora e necessidade de varredura de letras ou símbolos, tornando o processo mais lento.

Referências

ALENCAR, M. A. *et al.* Quality of life, disability, and clinical variables in amyotrophic lateral sclerosis. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, [*s. l.*], v. 80, n. 3, p. 255-261, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34932653/. Acesso em: 17 jul. 2024.

ALLISON, K. M.; YUNUSOVA, Y.; GREEN, J. R. Shorter sentence length maximizes intelligibility and speech motor performance in persons with dysarthria due to amyotrophic lateral sclerosis. **Am. J. Speech Lang. Pathol.**, [*s. l.*], v. 28, n. 1, p. 96-107, 2019. Disponível em: https://pubs.asha.org/doi/10.1044/2018_AJSLP-18-0049. Acesso em: 17 jul. 2024.

AMORIM, L.; ROCHA, J.; ALMEIDA, A. F. P. Intervenção terapêutica da fala na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). **Cadernos de Comunicação e Linguagem**, [*s. l.*], v. 1, n. 1, p. 119-130, 2009. Disponível em: https://bdigital.ufp.pt/handle/10284/2881. Acesso em: 17 jul. 2024.

BALL, L. J.; BEUKELMAN, D.; PATTEE, G. L. Acceptance of augmentative and alternative communication technology by persons with amyotrophic lateral sclerosis. **Augmentative and Alternative Communication**, [*s. l.*], v. 20, n. 2, p. 113-122, 2004. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/07434610420002165 96. Acesso em: 17 jul. 2024.

BARNETT, C. *et al.* Reliability and validity of speech & pause measures during passage reading in ALS. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**. [*s. l.*], v. 21, n. 1-2, p. 42-50, 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32138555/. Acesso em: 17 jul. 2024.

BARRETO, S. S.; ORTIZ, K. Z. Medidas de inteligibilidade nos distúrbios da fala: revisão crítica da literatura. **Pro Fono**, [*s. l.*], v. 20, n. 3, p. 201-206, 2008. Disponível em: https://www.scielo.br/j/pfono/a/MXhcpxcRdnGFBw64Q96G7fk/abstract/?lang=pt. Acesso em: 17 jul. 2024.

BEUKELMAN, D.; FAGER, S.; NORDNESS, A. Communication Support for People with ALS. **Neurology Research International**, [*s. l.*], v. 2011, n. 1, p. 1-6, 2011. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21603029/. Acesso em: 17 jul. 2024.

BODINE, C.; BEUKELMAN, D. R. Prediction of future speech performance among potential users of AAC systems: A survey. **Augmentative and Alternative Communication**, [*s. l.*], v. 7, n. 2, p. 100-111, 1991. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/07434619112331275763. Acesso em: 17 jul. 2024.

COIMBRA, T. M.; EZEQUIEL, C. T.; MOREIRA, D. S. M.; MORITA, M. P. A.; CASTIGLIONI, L.; BIANCHIN, M. A. Augmentative and Alternative Communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Technology for Rehabilitation. **Arch. Health. Sci**, [*s. l.*], v. 25, n. 3, p. 22-26, jul./dez. 2018. Disponível em: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1046352. Acesso em: 17 jul. 2024.

CONNAGHAN, K. P. *et al.* Use of Beiwe smartphone app to identify and track speech decline in amyotrophic lateral sclerosis. **Interspeech**, Graz, Austria, p. 4.504-4.508, 2019. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/335829927_Use_of_Beiwe_Smartphone_App_to_Identify_and_Track_Speech_Decline_in_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis_ALS. Acesso em: 17 jul. 2024.

CORBIN-LEWIS, K.; LISS, J. M. **Clinical anatomy & physiology of the swallow mechanism**. São Paulo: Cengage Learning, 2014.

DI FANTI, M. G. C. A Linguagem em Bakhtin: pontos e pespontos. **Rev. Est. Ling**., [*s. l.*], v. 7, n. 1-2, p. 95-111, 2003. Disponível em: https://periodicos.ufjf.br/index.php/veredas/article/view/25268. Acesso em: 17 jul. 2024.

EPPS, D. *et al.* Evaluation and management of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: a survey of speech-language pathologists' clinical practice. **Journal of clinical neuromuscular disease**, [*s. l.*], v. 21, n. 3, p. 135-143, 2020. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7034365/. Acesso em: 17 jul. 2024.

GONÇALVES, M. J. Linguagem e tecnologia. *In*: DELIBERATO, D.; GONÇALVES, M. J.; MACEDO, E. C. (ed.). **CAA**: teoria, prática, tecnologias e pesquisa. 2. ed. São Paulo: Memnon Edições Científicas, 2020. p. 178-185.

GOUVEIA, C.; ARAÚJO, L.; FREITAS, S.; CORREIA, J.; PASSOS, V.; CAMACHO, G.; GOMES, L.; FRAGOEIRO, H.; CAMACHO, C.; CHAMBINO, B. A Palliative Care Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Cureus**, [*s. l.*], v. 15, n. 12, p. 95-111, 2023. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38264389/. Acesso em: 17 jul. 2024.

JAMES, E.; ELLIS, C.; BRASSINGTON, R.; SATHASIVAM, S.; YOUNG, C. A. Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. **Cochrane Database Syst. Rev**., [*s. l.*], v. 5, n. 5, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35593746/. Acesso em: 17 jul. 2024.

KENT, J. F.; KENT, R. D.; ROSENBEK, J. C.; WEISMER, G.; MARTIN, R.; SUFIT, R.; BROOKS, B. R. Quantitative description of the dysarthria in women with amyotrophic lateral sclerosis. **J Speech Lang Hear Res**., [*s. l.*], v. 35, n. 4, p. 723-733, 1992. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1405527/. Acesso em: 17 jul. 2024.

KENT-WALSH, J.; MCNAUGHTON, D. Communication Partner Instruction in AAC: Present Practices and Future Directions. **Augmentative and Alternative Communication**, [*s. l.*], v. 21, n. 3, p. 195-204, 2005. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/07434610400006646. Acesso em: 18 jul. 2024.

KENT-WALSH, J.; MURZA, K. A.; MALANI, M. D.; BINGER, C. Effects of Communication Partner Instruction on the Communication of Individuals using AAC: A Meta-Analysis. **Augment Altern. Commun**., [*s. l.*], v. 31, n. 4, p. 271-284, 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26059542/. Acesso em: 17 jul. 2024.

KURUVILLA-DUGDALE, M.; CUSTE, C.; HEIDRICK, L.; BAROHN, R.; GOVINDARAJAN, R. A phonetic complexity-based approach for intelligibility and articulatory precision testing: a preliminary study on talkers with amyotrophic lateral sclerosis. **J. Speech Lang Hear Res.**, [*s. l.*], v. 61, n. 9, p. 2.205-2.214, Sept. 2018. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30208408/. Acesso em: 18 jul. 2024.

LANCHEROS, M.; PERNON, M.; LAGANARO, M. Is there a continuum between speech and other oromotor tasks? Evidence from motor speech disorders. **Aphasiology**, [*s. l.*], v. 37, n. 5, p. 715-734, 2023. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/02687038.2022.2038367. Acesso em: 18 jul. 2024.

LEE, J.; MADHAVAN, A.; KRAJEWSKI, E.; LINGENFELTER, S. Assessment of dysarthria and dysphagia in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Review of the current evidence. **Muscle Nerve**, [*s. l.*], v. 64, n. 5, p. 520-531, 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34296769/. Acesso em: 18 jul. 2024.

LIGHT, J.; MCNAUGHTON, D. Putting People First: Re-Thinking the Role of Technology in augmentative and alternative communication intervention. **Augment. Altern. Commun.**, [*s. l.*], v. 29, n. 4, p. 299-309, 2013. Disponível em: https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/07434618.2013.848935. Acesso em: 18 jul. 2024.

MARIANI, L.; RUOPPOLO, G.; CILFONE, A.; COCCHI, C.; PREZIOSI, S. J.; LONGO, L.; CECCANTI, M.; GREGO, A.; INGHILLERI, M. Progression of Oropharyngeal Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Retrospective Cohort Study. **Dysphagia**, [*s. l.*], v. 37, n. 4, p. 868-878, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34297153/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MATOS, J.; FURKIM, A. M. Efeito da terapia de estimulação tátil, térmica e gustativa no tratamento da disfagia orofaríngea pós AVC: revisão de escopo. **OSFHOME**, 26 set. 2023. Disponível em: https://osf.io/qndkc/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MCNAUGHTON, D.; LIGHT, J., BEUKELMAN, D. R., KLEIN, C.; DANA NIEDER, C. K., NAZARETH, G. Building capacity in AAC: A person-centred approach to supporting participation by people with complex communication needs. **Augmentative and Alternative Communication**, [*s. l.*], v. 35, n. 1, p. 56-68, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30810411/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MENDES, A. E. **A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2023. Tese (Doutorado em Medicina) – Universidade de São Paulo, São Paulo, 2023. Disponível em: https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5138/tde-25052023-163848/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MIDTLIN, H. S.; NÆSS, K. A. B.; TAXT, T.; KARLSEN, A. V.; What communication strategies do AAC users want their communication partners to use? A preliminary study. **Disability and rehabilitation: international and multidisciolinary jornal**, [*s. l.*], v. 37, n. 14, p. 1.260-1.267, 2014. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25243768/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MOORCROFT, A.; SCARINCI, N.; MEYER, C. A systematic review of the barriers and facilitators to the provision and use of low-tech and unaided AAC systems for people with complex communication needs and their families. **Disability and Rehabilitation: Assistive Technology**, [*s. l.*], v. 14, n. 7, p. 710-731, 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30070927/. Acesso em: 18 jul. 2024.

MURPHY, J. ''I Prefer Contact This Close'': Perceptions of AAC by People with Motor Neurone Disease and their Communication Partners. **Augmentative and Alternative Communication**, [*s. l.*], v. 20, n. 4, p. 259-271, 2004. Disponível em: https://psycnet.apa.org/record/2005-00388-007. Acesso em: 18 jul. 2024.

O'HALLORAN, R.; WORRALL, L.; HICKSON, L. Development of a measure of communication activity for the acute hospital setting: Part I. Rationale and preliminary findings. **Journal of Medical Speech Language Pathology**, [*s. l.*], v. 15, n. 1, p. 39-50, 2007. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/288061117_Development_of_a_measure_of_communication_activity_for_the_acute_hospital_setting_Part_1_Rationale_and_preliminary_findings. Acesso em: 18 jul. 2024.

ONESTI, E. *et al.* Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: impact on patient behavior, diet adaptation, and riluzole management. **Frontiers in Neurology**, [*s. l.*], v. 8, p. 94, 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28377742/. Acesso em: 18 jul. 2024.

PALAO, S. Os símbolos pictográficos. **ARASAAC**, 2010. Disponível em: https://arasaac.org/index.html. Acesso em: 18 jul. 2024.

PONTES, R. T.; ORSINI, M.; FREITAS, M. R. G; ANTONIOLI, R. S.; NASCIMENTO, O. J. M. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. **Revista Neurociências**, [*s. l.*], v. 18, n. 1, p. 69-73, 2010. Disponível em: https://periodicos.unifesp.br/index.php/neurociencias/article/view/8505. Acesso em: 18 jul. 2024.

RODRIGUES, L. G. O.; LIMA, I .L. B.; DOURADO JÚNIOR, M. E. T.; GONÇALVES, M. J. Parâmetros e tipos de avaliação da disartria na esclerose lateral amiotrófica. **Audiology-Communication Research**, [*s. l.*], v. 28, p. 1-9, 2023. Disponível em: https://www.scielo.br/j/acr/a/tndBmFg6jLxxVZK5kyZjXTR/#. Acesso em: 18 jul. 2024.

SILVA, L. P.; GUSMÃO, C. A.; PITHON, K. R.; GOMES, T. B. P.; PINTO, E. P. Jr. Esclerose lateral amiotrófica: descrição de aspectos clínicos e funcionais de uma série de casos numa região de saúde do nordeste do Brasil. **J Health Biol Sci**., [*s. l.*], v. 6, n. 3, p. 293-298, 2018. Disponível em: https://periodicos.unichristus.edu.br/jhbs/article/view/1811. Acesso em: 18 jul. 2024.

SILVA, S. A.; BROMOCHENKEL, C. Esclerose Lateral Amiotrófica: Manifestações Psicológicas do Enlutar-se. **Revista Latino-Americana de Psicologia Corporal**, [*s. l.*], v. 6, n. 9, p. 89-108, 2019. Disponível em: https://psicorporal.emnuvens.com.br/rlapc/article/view/62. Acesso em: 18 jul. 2024.

SOGA, T. *et al.* Long-term outcomes after surgery to prevent aspiration for patients with amyotrophic lateral sclerosis. **BMC neurology**, [*s. l.*], v. 22, n. 1, p. 1-8, 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35296264/. Acesso em: 18 jul. 2024.

STIPANCIC, K. L.; YUNUSOVA, Y.; BERRY, J. D.; GREEN, J. R. Minimally detectable change and minimal clinically important difference of a decline in 8 | 9. **Audiol Commun Res**, [*s. l.*], v. 11, n. 1, p. 4-15, 2018.

TOMIK, B.; GUILOFF, R. J. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: a review. **Amyotroph Lateral Scler**, [*s. l.*], v. 11, n. 1-2, p. 4-15, 2010. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20184513/. Acesso em: 18 jul. 2024.

UEHA, R.; COTAOCO, C.; KONDO, K.; YAMASOBA, T. Management and Treatment for Dysphagia in Neurodegenerative Disorders. **J Clin Med**., [*s. l.*], v. 13, p. 156, Dec. 2024. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10779554/. Acesso em: 18 jul. 2024.

VENEGAS, M. *et al.* Manejo hospitalario de la persona mayor con disfagia. **Revista Médica Clínica Las Condes**, [*s. l.*], v. 31, n. 1, p. 50-64, 2020. Disponível em: https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-manejo-hospitalario-de-la-persona-S0716864019301117. Acesso em: 18 jul. 2024.

VON TETZCHNER, S.; MARTINSEN, H. **Introdução à Comunicação Aumentativa e Alternativa**. Porto: Porto, 2000.

YORKSTON, K. M.; BEUKELMAN, D. R.; HAKEL, M.; DORSEY, M. **Speech intelligibility test for Windows**. Lincoln: Communication Disorders Software, 2007.

YORKSTON, K.; BAYLOR, C.; MACH, H. Factors associated with communicative participation in amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of Speech, Language, and Hearing Research**, [*s. l.*], v. 60, n. 6, p. 1.791-1.797, 2017. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5544405/. Acesso em: 18 jul. 2024.

NUTRIÇÃO

Lúcia Leite Lais - lucia.leite@ufrn.br
Mariana Dantas de Carvalho Vilar - marivilarnutri@gmail.com
Karla Mônica Dantas Coutinho - karla.coutinho@lais.huol.ufrn.br
Thais Alves Cunha - thaisalvesc1@gmail.com
Thaís Lima Dias Borges - thaisldborges@gmail.com
Sancha Helena de Lima Vale - sancha.vale@ufrn.br

O cuidado em nutrição é um componente essencial da assistência clínica às pessoas com esclerose lateral amiotrófica (ELA). A dificuldade de deglutição (disfagia) e o aumento do gasto energético (hipermetabolismo) em pessoas com ELA levam à baixa ingestão alimentar, ao déficit energético, à perda de peso e à desnutrição. Deficiências nutricionais ou inadequações alimentares podem acarretar prejuízos ao estado nutricional, piora da qualidade de vida e menor sobrevida em pessoas com ELA.

Ao longo da doença, algumas situações como obstipação, anemia ou a necessidade de alimentação por sonda (via gastrostomia) precisam ser manejadas por intervenções nutricionais específicas. Assim, este capítulo visa a destacar aspectos importantes do cuidado em nutrição, incluindo avaliação, recomendações e orientações nutricionais na ELA. Ademais, discutimos algumas controvérsias em relação à nutrição e à ELA.

Qual a importância da avaliação em nutrição na ELA e que métodos ou parâmetros devem ser usados?

A perda de peso e a desnutrição são frequentes em pacientes com ELA. Além disso, a perda de massa muscular, sarcopenia e caquexia são condições comuns na ELA (D'amico *et al.*, 2021). Como essas condições estão associadas à rápida progressão da doença (D'amico *et al.*, 2021), é de suma importância que a avaliação nutricional seja etapa inicial e regular do cuidado em nutrição, visando à prevenção ou à minimização da desnutrição e seus agravos (Alves *et al.*, 2022).

A avaliação nutricional na ELA pode ser composta por vários métodos que devem ser complementares entre si, pois não há um método padrão ouro para esse fim. Esses métodos incluem avaliação antropométrica, avaliação da composição corporal, avaliação do consumo alimentar, exames laboratoriais e outros (**Figura 1**). Os parâmetros coletados durante a avaliação em nutrição servem para apontar diagnósticos nutricionais, embasar intervenções específicas nutricionais e auxiliar no monitoramento e na aferição nutricional.

A avaliação antropométrica na ELA tem o objetivo de monitorar o peso e avaliar as reservas de massa magra e massa gorda. Sociedades científicas e consensos recomendam que a avaliação antropométrica de pessoas com ELA seja realizada regularmente, a cada 3 meses ou conforme indicação clínica, incluindo pelo menos peso e índice de massa corporal (IMC) (Del Olmo Garcia *et al.*, 2018; Shoesmith *et al.*, 2020). Além do peso, estatura e IMC (Alves *et al.*, 2022; Burgos *et al.*, 2018; Ning *et al.*, 2019), outros parâmetros como perímetro do braço (PB), perímetro da panturrilha (PP), dobra cutânea tricipital (DCT) e espessura do músculo adutor do polegar (EMAP) são importantes (Lameu *et al.*, 2004).

Além desses, é essencial investigar a percentagem de mudança de peso. Pesquisas demonstram que, a cada 5% de perda de peso, o risco de morte aumenta em 30% nos pacientes com ELA (Marin *et al.*, 2011), e que a perda de peso acima de 5% do peso habitual representa risco de morte duas vezes maior nessa população (Roubeau *et al.*, 2015). Quanto maior a perda de peso, maior é o risco de morte. Pesquisadores observaram que pessoas com ELA, com perda de peso de 10% ou mais, tiveram aumento do risco de morte em 45% quando comparadas àquelas com nenhuma perda de peso ou perda de peso menor que 5% (Marin *et al.*, 2016).

Se disponível, a avaliação da composição corporal em pacientes com ELA deve ser realizada por absormetria de raios-x de dupla energia (DEXA) ou bioimpedância elétrica (BIA), sendo esta última mais simples, mais rápida e de menor custo (Alves *et al.*, 2022; Burgos *et al.*, 2018; Robeau *et al.*, 2015). Dentre os parâmetros de composição corporal mensurados pela BIA, destacam-se a massa gorda (MG) e a massa livre de gordura (MLG) no contexto da ELA. Além desses, destaca-se o ângulo de fase (AF), calculado a partir da fórmula AF(°) = arco tangente (Xc/R) x 180/π (BAUMGARTNER *et al.*, 1988), onde a resistência (R) e a reactância (Xc) são medidas bioelétricas mensuradas pela BIA.

O AF é um importante parâmetro de prognóstico (Alves *et al.*, 2022; Burgos *et al.*, 2018), pois reflete a qualidade, a integridade e a funcionalidade celular, indicando um estado geral de saúde (Silva *et al.*, 2023). Seus valores normais na população adulta giram em torno de 5 a 7 graus. Alguns estudos têm demonstrado que a diminuição do AF, da MLG e da MG aumenta o risco de morte e diminui a sobrevida em pessoas com ELA (Burgos *et al.*, 2018; Marin *et al.*, 2011; Robeau *et al.*, 2015). Marin *et al.* (2011) observaram o aumento do risco de morte para cada redução de 1 grau do AF. Em contrapartida, esses autores também observaram que um aumento de 2,5kg de MG reduziu o risco de morte em 10% (Marin *et al.*, 2011). Um ponto interessante é que, em pacientes com ELA, a associação entre diminuição do AF e menor sobrevida independe da perda de peso (Robeau *et al.*, 2015).

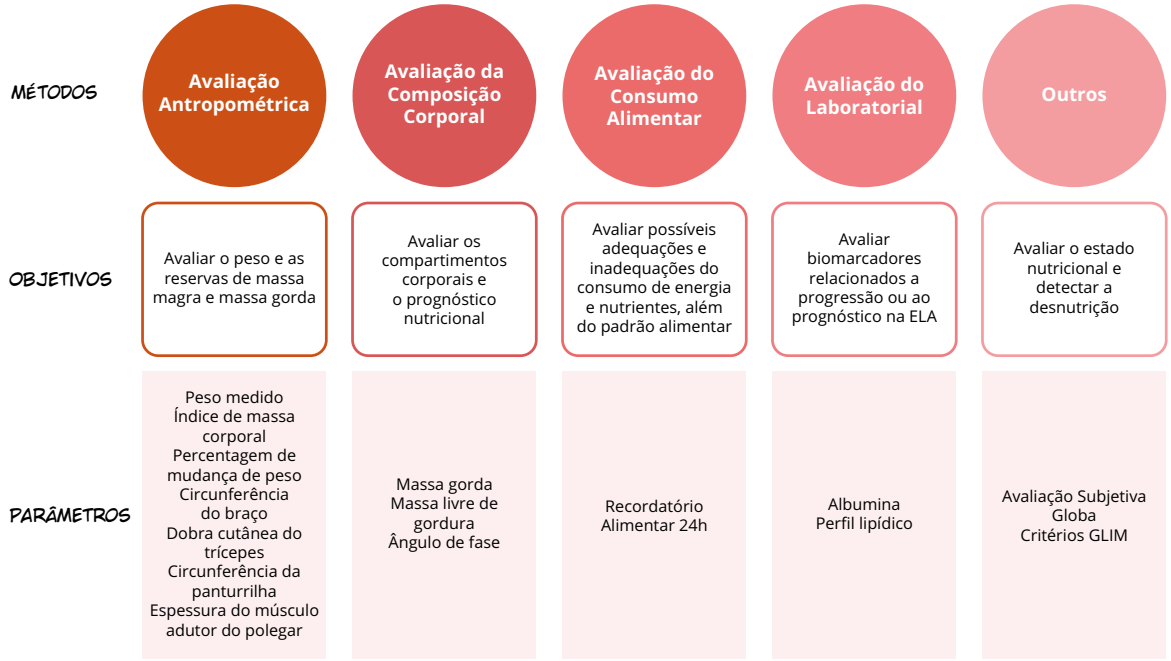
Para avaliação do consumo alimentar em pessoas com ELA, recomenda-se a aplicação do recordatório alimentar de 24h (RA24h) nas consultas nutricionais para detectar

inadequações de energia e nutrientes, auxiliar na detecção de diagnósticos nutricionais e na escolha de intervenções nutricionais individualizadas (Leite *et al.*, 2012; Lopes da Silva *et al.*, 2017). Alguns micronutrientes têm sido estudados como potenciais fatores de risco e prognóstico em pessoas com ELA. Em um estudo observacional, os autores verificaram que pacientes com pior estado funcional, detectado pelos escores mais baixos da escala funcional (ALSFRS-R), consumiram menos vitamina E, vitaminas do complexo B e selênio (Barros *et al.*, 2023). Esse fato destaca a importância de avaliar e monitorar o consumo alimentar em pessoas com ELA.

A avaliação laboratorial de pessoas com ELA deve incluir biomarcadores de progressão e/ou prognóstico na ELA, conforme disponibilidade e viabilidade. Dentre esses biomarcadores, destacam-se os níveis séricos de albumina e lipídios (colesterol total, HDL-colesterol, LDL-colesterol, triglicerídeos) (Alves *et al.*, 2022; Burgos *et al.*, 2018). Alguns estudos apontam a redução da relação colesterol LDL/HDL e os baixos níveis de hemoglobina (Chiò *et al.*,2014; Rafiq *et al.*, 2015) como risco para o aumento de mortes em homens e mulheres com ELA. Há controvérsias na literatura sobre o perfil lipídico como biomarcador de prognóstico.

Outros instrumentos que podem ser incluídos na avaliação em nutrição de pessoas com ELA são a Avaliação Subjetiva Global (ASG) (Duerksen; Laporte; Jeejeebhoy, 2021) e os critérios GLIM (*Global Leadership Initiative for Malnutrition*) ambos para diagnosticar a desnutrição (Cederholm *et al.*, 2019). Em pessoas com ELA, uma melhor classificação do estado nutricional pela ASG e pelos critérios GLIM está associada a maior sobrevida (López-Gómez *et al.*, 2021).

Figura 1. Avaliação em nutrição na ELA: resumo de métodos, objetivos e parâmetros sugeridos.



Fonte: Autoria própria.

Qual o objetivo da terapia nutricional na ELA?

A terapia nutricional na ELA tem como objetivo suprir as necessidades nutricionais em todas as fases da doença, além de minimizar o catabolismo proteico e garantir uma alimentação oral ou enteral adequada. Uma alimentação com predominância de alimentos *in-natura* e minimamente processados (ex.: frutas, legumes, verduras, grãos, ovos, leite) e gorduras saudáveis (ex.: azeite de oliva, abacate, oleaginosas, coco, linhaça, óleo de gergelim) fornece uma variedade de nutrientes que auxiliam na manutenção ou recuperação do estado nutricional de pacientes com ELA (Brito *et al.*, 2014; Salvioni *et al.*, 2014).

Conforme a fase da doença, pode ser que mudanças na consistência da alimentação precisem ser feitas conforme o grau de disfagia e a tolerância do paciente. Nesse sentido, é fundamental o trabalho em equipe multidisciplinar. As recomendações e orientações nutricionais na ELA devem embasar as intervenções em nutrição. Elas são baseadas em estudos científicos, como ensaios clínicos e revisões sistemáticas, além de diretrizes ou *guidelines* que abordam a terapia nutricional na ELA. As recomendações, orientações e condutas nutricionais na ELA descritas a seguir estão resumidas na **Figura 4**.

Qual a recomendação de energia para pessoas com ELA?

A recomendação de energia para pessoas com ELA é baseada no gasto energético de repouso (GER) que essas pessoas apresentam, de modo que a dieta forneça uma quantidade de energia suficiente para promover ou manter um estado nutricional adequado. A avaliação do GER por calorimetria indireta é o método padrão ouro para a aferição em pacientes com ELA. Contudo, esse método é pouco usado na prática clínica devido ao seu alto custo e difícil acesso. Sendo assim, fórmulas preditivas são mais utilizadas para estimar o GER desses pacientes por meio de equações de estimativa, como: o cálculo por regra de bolso e a equação de Harris-Benedict, esta última com indicação controversa (Del Olmo Garcia *et al.*, 2018). Geralmente, o requerimento energético do paciente com ELA é estimado a 30-35 Kcal/kg/dia (Dobak, 2022).

O g*uideline* Europeu indica que, na ausência da calorimetria indireta, o requerimento energético deve ser estimado em aproximadamente 30 Kcal/kg/dia, dependendo da atividade física do paciente. Para os pacientes em ventilação não invasiva, essa estimativa pode ser estimada para 25 a 30 kcal/kg/dia. Em ambos os casos, essas estimativas devem ser ajustadas de acordo com a evolução do peso e da composição corporal dos pacientes com ELA ao longo da progressão da doença (Burgos *et al.*, 2018). O ganho de peso deve ser recomendado em pessoas com ELA apresentando IMC < 25,0 kg/m^2 e a manutenção do peso naquelas com IMC entre 25 e 35 kg/m2 (Burgos *et al.*, 2018).

Qual a recomendação de proteína para pessoas com ELA?

No que se refere à quantidade recomendada de proteínas para pacientes com ELA, não existem recomendações específicas universais. Todavia, as quantidades calculadas podem variar dependendo do estado nutricional do paciente. Recomenda-se uma faixa entre 0,8 e 1,5 g/kg/dia (Burgos *et al.*, 2018; Del Olmo Garcia *et al.*, 2018; Shoesmith *et al.*, 2020). Determinantes como idade, função renal, nível de estresse orgânico e hipercatabolismo são importantes na decisão de ajustar a oferta proteica para pacientes com ELA.

Quando ofertar suplemento nutricional para pessoas com ELA?

O uso de suplementos nutricionais orais (SNO) é recomendado para pessoas com ELA que têm dificuldade em atingir suas necessidades nutricionais pela dieta convencional. Esses suplementos nutricionais orais, com elevado teor de energia e proteína, podem ser mais adequados devido à alta densidade nutricional em menor volume. Apesar de não haver dados suficientes para afirmar que o uso de SNO pode melhorar a sobrevida em pacientes com ELA, sabe-se que esses suplementos podem melhorar o estado nutricional do paciente, sendo fatores contributivos para uma melhor qualidade de vida e sobrevida do paciente com ELA (Körner *et al*, 2013).

A suplementação proteica, especialmente com o uso da proteína do soro do leite (*whey protein*), ainda está incerta na literatura. Apesar da crença de que a suplementação proteica poderia auxiliar na recuperação muscular e retardar a perda de massa muscular, poucos

estudos avaliaram o impacto da suplementação proteica na ELA. Os efeitos específicos do aumento da oferta de proteína na dieta versus o aumento da oferta de energia ainda permanecem inconclusivos (Burgos *et al.*, 2018).

Da mesma forma, a suplementação de micronutrientes (vitaminas e minerais) é recomendada quando as necessidades nutricionais diárias não são atingidas, seja por via oral ou por sonda de alimentação. Não há dados suficientes para afirmar que a suplementação de micronutrientes para pessoas com ELA que não possuem deficiências nutricionais possa ter impacto positivo no aumento da sobrevida (Burgos *et al.*, 2018; Miller *et al.*, 2009). Portanto, sugere-se que pelo menos a Ingestão Diária Recomendada (RDA - *Recommended Dietary Allowances*) de micronutrientes estabelecida para a população saudável seja alcançada por meio da alimentação ou suplementação (Brito *et al.*, 2014).

Um destaque pode ser dado à vitamina D e às vitaminas do complexo B, que são neuroprotetoras. Existe uma correlação entre baixos níveis de vitamina D e um declínio funcional mais rápido, além de uma menor sobrevida em pacientes com ELA (Körner *et al*, 2013; Ngo *et al.*, 2017).

Ômega-3, carotenoides, vitamina E, zinco e selênio também são nutrientes-chave para os pacientes com ELA devido à potente atividade anti-inflamatória e/ou antioxidante que possuem. Alguns estudos sugerem que os antioxidantes estão associados à melhor função motora em pacientes com ELA. Nesse aspecto, em casos de consumo dietético inadequado ou sinais de carência nutricional, esses micronutrientes podem ser suplementados (Ngo *et al.*, 2017).

Em termos de uso de pré e probióticos, os estudos ainda carecem de confirmação de benefícios tangíveis para pacientes com ELA. No entanto, eles podem ser utilizados como uma terapia inovadora e, conforme a individualidade do paciente, podem representar uma intervenção nutricional benéfica para modular a microbiota intestinal e tratar a disbiose intestinal (Vilar *et al.*, 2022).

Quais as orientações nutricionais para pessoas com ELA e disfagia?

Cerca de 17% a 30% das pessoas com ELA apresentam disfagia no início da doença. Com a progressão da doença, a maioria dessas pessoas desenvolve sintomas bulbares, resultando em disfagia progressiva com dificuldade na ingestão de alimentos e líquidos, além de quadros de broncoaspiração e pneumonias de repetição (Adamske *et al.*, 2021; Alves *et al.*, 2022; Lee; Madhavan; Krajewski; Lingenfelter, 2021). A disfagia na ELA impacta negativamente a ingestão alimentar e a hidratação, piorando o estado nutricional das pessoas acometidas e contribuindo para a progressão da doença.

O principal cuidado nutricional na disfagia leve e moderada é a orientação na modificação da consistência normal para uma dieta na consistência pastosa ou moderadamente espessada (níveis 4 e 3 da Iniciativa Internacional de Padronização de Dietas para Disfagia, respectivamente), para reduzir o risco de aspiração pulmonar (Cichero *et al.*, 2017). No geral, alimentos e preparações nessas consistências são mais seguros para esses pacientes. Os líquidos precisam ser espessados para garantir maior segurança na hora da alimentação. Outras condutas incluem comer devagar,

ter auxílio na hora da alimentação, fazer refeições pequenas e frequentes, usar suplementos nutricionais orais e adotar manobras específicas durante a deglutição (Burgos *et al.*, 2018; Miller *et al.*, 2009). Para isso, é necessária uma abordagem multidisciplinar no tratamento da disfagia, destacando o trabalho conjunto do nutricionista e do fonoaudiólogo.

Ressalta-se que, em situações de disfagia moderada ou grave, a dieta pastosa e as orientações fonoaudiológicas não suprirão a necessidade de nutrição do paciente sem minimizar o risco de broncoaspiração. Por isso, é de suma importância discutir precocemente a utilização da via alternativa de alimentação como fonte exclusiva ou primária de nutrição.

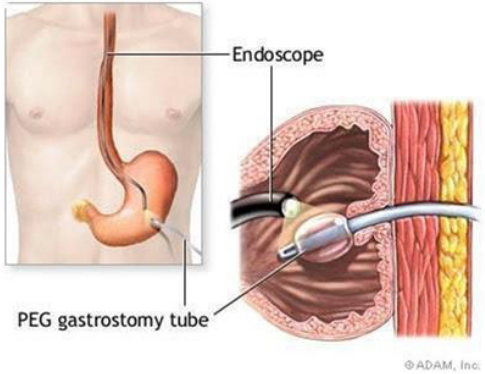
Quando indicar a via alternativa de alimentação para pessoas com ELA?

Geralmente, com a progressão da doença, uma via alternativa de alimentação será indicada para que pessoas com ELA possam receber energia e nutrientes adequados. A via alternativa de alimentação recomendada nesses casos é a nutrição enteral, por meio da gastrostomia. Especificamente, a Gastrostomia Endoscópica Percutânea (GEP) proporciona nutrição adequada e contribui para a manutenção ou ganho do peso corporal. Além disso, é uma alternativa para a administração de líquidos e medicamentos. A nutrição enteral pela GEP pode ser exclusiva ou, quando possível, estar associada à dieta via oral. A GEP já se revelou superior à Gastrostomia Radiológica Percutânea (GRP) em relação às

complicações relacionadas à inserção da sonda de gastrostomia. Por isso, a GEP tem sido a modalidade prioritária de escolha (Andersen *et al.*, 2012).

A GEP deve ser discutida em estágio inicial da doença, em intervalos regulares à medida que a ELA progride e de acordo com o aumento do risco de aspiração pulmonar durante a deglutição. O diagnóstico da disfagia, a demora na duração das refeições, a perda de peso, a piora da função respiratória, o risco de engasgo e a vontade do paciente devem conduzir a equipe na tomada de decisão para a realização da gastrostomia (Shoesmith *et al.*, 2020). O Consenso Canadense sugere que uma diminuição da Capacidade Vital Forçada (CVF) próxima a 50% deve ser considerada um indicador para colocação de sonda enteral, mesmo na ausência de disfagia. Ademais, uma CVF < 50% não deve impedir a recomendação de inserção da sonda de alimentação enteral, desde que o estado respiratório seja monitorado durante e após o procedimento da GEP (Shoesmith *et al.*, 2020). Alguns parâmetros ajudam a nortear a indicação da GEP em pessoas com ELA (**Figura 2**).

Figura 2. Parâmetros que norteiam a indicação para a gastrostomia endoscópica percutânea em pessoas com ELA.



- Disfagia moderada ou grave;
- Risco de broncoaspiração, apesar das mudanças na consistência da dieta;
- Ingestão oral abaixo das necessidades nutricionais (< 75%);
- Perda de peso não intencional ou desnutrição (< 10% do peso habitual);
- Declínio da capacidade respiratória.

Fonte: Adaptado de Brito *et al.* (2014); Alves *et al.* (2022).

Durante a realização da GEP, sobretudo nos pacientes com paralisia bulbar progressiva, recomenda-se o uso concomitante de ventilação mecânica não invasiva (VNI), objetivando maior segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. Há evidências de que o uso de VNI antes, durante e depois da GEP pode reduzir taxas de complicações respiratórias em pacientes com ELA (Banfi *et al.*, 2017).

A GEP pode ser benéfica para a sobrevida, qualidade de vida e desfecho nutricional de pacientes com ELA. Há evidências de que a gastrostomia realizada precocemente (antes que ocorra uma perda de peso grave) pode trazer maiores benefícios aos pacientes com ELA (Burgos *et al.*, 2018).

A dieta enteral a ser administrada pela GEP pode ser industrializada (comercializada pronta na forma líquida ou em pó) ou artesanal (com utilização de alimentos *in natura* e minimamente processados). Cada uma apresenta vantagens e desvantagens (**Figura 3**).

Figura 3. Vantagens e desvantagens da dieta enteral industrializada e artesanal.

Vantagem/ Desvantagem	Dieta Artesanal	Dieta Industrializada
Vantagens	• Tem menor custo • Possibilita a variedade de alimentos • Fornece compostos bioativos presentes nos alimentos	• Tem composição química definida • Demandam menor tempo e cuidado pois já estão prontas • Menor risco de contaminação
Desvantagens	• Tem composição química estimada • Demanda maior tempo e cuidado no preparo • Maior risco de contaminação	• Tem maior custo • Não fornece compostos bioativos presentes nos alimentos

Fonte: adaptado de Coutinho, Lais e Vale (2021a).

A dieta enteral industrializada oferece uma quantidade balanceada de nutrientes ao paciente com ELA (macronutrientes e micronutrientes), além de outros benefícios, como: consistência líquida adequada para passagem pela sonda de alimentação, evitando obstrução; redução do risco de contaminação microbiológica em comparação a formulações artesanais (Uniat *et al.*, 2022); e praticidade no preparo e na administração da dieta enteral. Ademais, fazendo uso da dieta industrializada, o paciente consegue atingir suas necessidades nutricionais e melhorar ou manter o seu estado nutricional, fator imprescindível para prolongar a vida e reduzir a mortalidade (Burgos *et al.*, 2018).

Não há recomendações sobre o tipo de fórmula enteral mais adequada para o uso no paciente de ELA. Apesar disso, na grande maioria dos estudos, as dietas enterais mais utilizadas nesses pacientes são as que contêm fórmulas hiperenergéticas ou hiperproteicas (Del Olmo Garcia *et al.*, 2018). O uso da dieta enteral artesanal pode fornecer compostos bioativos com ação antioxidante e neuroprotetora, importantes no contexto fisiopatológico da ELA.

Quais as orientações nutricionais para obstipação em pessoas com ELA?

A modificação do estilo de vida e da dieta faz parte do tratamento de base da obstipação. Em relação à dieta, deve-se atentar para o padrão alimentar, o consumo de fibras, o consumo de água e o uso de probióticos. Um padrão alimentar saudável contribui

para uma alimentação balanceada e a manutenção de um intestino saudável (Coutinho; Lais; Vale, 2021b).

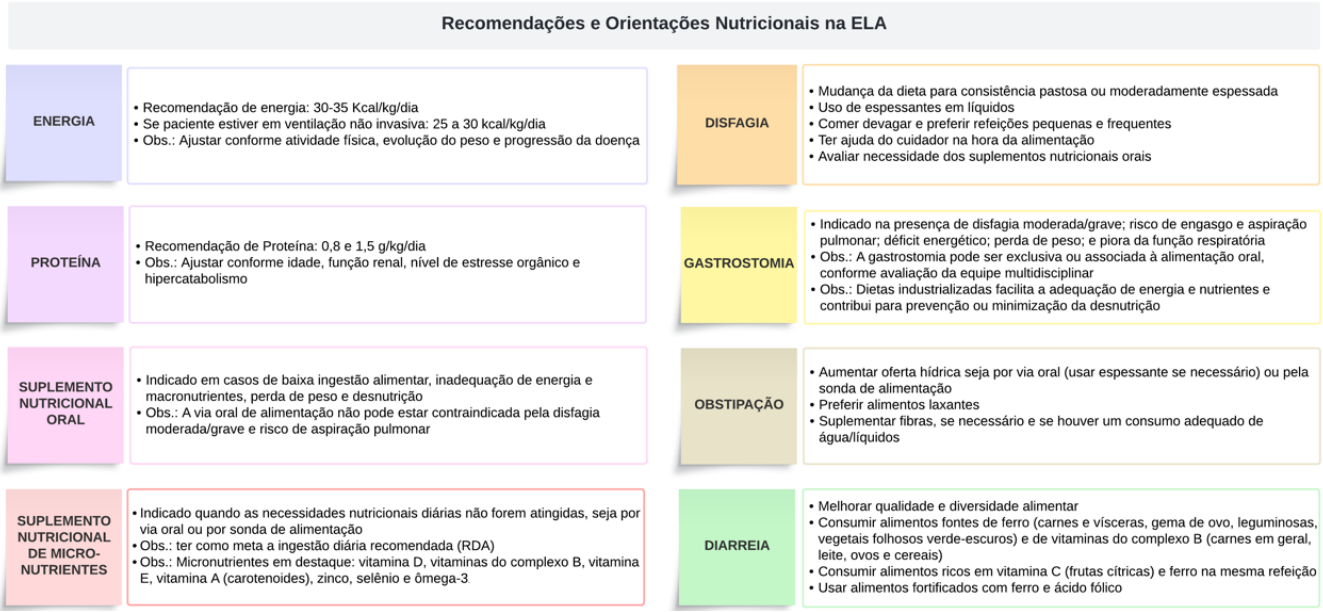
Considerando o contexto da ELA, é comum que as pessoas acometidas diminuam seu nível de atividade física e fiquem sedentárias, passando a maior parte do dia sentados e/ou deitadas. Paralelamente, é comum o baixo consumo de fibras e de água, considerando a dieta pastosa e a disfagia. A dieta enteral, por sua vez, já fornece um maior teor de água; entretanto, pelo fato de ser líquida, seu conteúdo de fibras alimentares é comumente reduzido. Diante desses fatores, a obstipação é comum em pessoas com ELA (Coutinho; Lais; Vale, 2021b).

Segundo o Instituto de Medicina dos Estados Unidos, mulheres e homens adultos devem consumir 25g e 38g de fibras por dia, respectivamente (Institute of Medicine, 2005). O guia alimentar para população brasileira recomenda um consumo diário mínimo de 25g fibras por dia (Brasil, 2008). Na prática clínica, é um desafio atingir essas recomendações na dieta de pessoas com ELA. Assim, é importante acompanhar o funcionamento intestinal dos pacientes e, em casos de constipação intestinal, um suplemento de fibras pode ser adicionado à dieta, desde que um adequado aporte de água seja garantido (Burgos *et al.*, 2018; Ngo *et al.*, 2017; Yu *et al.*, 2020). Em casos mais severos de obstipação, a prescrição médica de emolientes fecais, laxantes e/ou supositórios pode ser necessária (Dobak, 2022).

Quais as orientações nutricionais para anemia em pessoas com ELA?

A baixa diversidade alimentar e o baixo consumo de alimentos de origem animal podem contribuir para a ocorrência de anemia de causa nutricional. Essa anemia pode ser prevenida ou minimizada com uma alimentação saudável e variada. Após sinais e sintomas ou achados laboratoriais de anemia (Özdemir, 2015; WHO, 2017), estratégias de tratamento podem ser aplicadas, tais como: a) melhora da qualidade e diversidade alimentar, incluindo maior consumo de alimentos fonte de ferro e vitaminas do complexo B, associados a alimentos ricos em vitamina C; b) escolha de alimentos fortificados com ferro e ácido fólico; e c) suplementação oral de ferro e vitaminas, combinados ou não a outros micronutrientes, como vitamina C, vitamina A, vitamina E e zinco (Silva *et al.*, 2021).

Figura 4. Resumo de recomendações e orientações nutricionais para pessoas com esclerose lateral amiotrófica.



Fonte: autoria própria.

Quais as principais controvérsias em relação à nutrição e ELA?

A proteína isolada do soro do leite (*whey protein*) é considerada uma proteína de alto valor biológico e rica em aminoácidos de cadeia ramificada (AACR). O uso dessa proteína tem sido recorrente, especialmente com objetivo de cicatrização, aumento e manutenção da massa muscular. Entretanto, autores apontam que a suplementação com AACR não é recomendada em pacientes com ELA devido aos possíveis efeitos nocivos que podem agravar a doença. Esses efeitos são atribuídos aos AACR serem precursores do glutamato, um aminoácido abundante no sistema nervoso central, cujo excesso possui efeito tóxico relacionado à fisiopatologia da doença (Milagres *et al.*, 2014).

O papel dos lipídios plasmáticos no prognóstico da ELA ainda não está claro, e os resultados são conflitantes. Vários estudos demonstram que pacientes com ELA com dislipidemia ou níveis elevados de colesterol são mais predispostos a uma taxa de sobrevida mais longa quando comparados àqueles sem essas alterações. Todavia, alguns estudos não encontraram associação entre os níveis de lipídios plasmáticos e a sobrevida na doença (Chełstowska Barańczyk-Kuźma; Kuźma-Kozakiewicz, 2021; D'amico *et al.*, 2021; Dorst *et al.*, 2020; Salvioni *et al.*, 2014). A presença de dislipidemia na ELA pode refletir uma anormalidade intrínseca ou uma tentativa fisiológica de compensar um estado metabólico anormal (D'amico *et al.*, 2021).

Em estudo recente, pesquisadores afirmam que o valor prognóstico do perfil lipídico na ELA pode ser afetado pela progressão da doença, o que pode explicar as discrepâncias

entre estudos anteriores. Segundo eles, o hipermetabolismo governa o valor preditivo dos lipídios para o prognóstico da ELA, uma vez que o hipermetabolismo e o HDL alto aumentaram sinergicamente o efeito negativo no prognóstico da ELA. O aumento da glicólise muscular pode ser a base do mau prognóstico, uma vez que o HDL pode estimular o sistema glicolítico no músculo esquelético associado ao catabolismo (Nakamura *et al.*, 2022). Diante dos achados, devemos ter cautela nas interpretações. É importante a avaliação e o acompanhamento do perfil lipídico desses pacientes não só com intuito de avaliar o prognóstico (D'amico *et al.*, 2021), mas também para acompanhar sua saúde cardiovascular.

Os resultados sobre o consumo de vitamina E na ELA ainda são inconclusivos. Alguns estudos indicam uma associação inversa entre o consumo de vitamina E e o risco de ELA (D'amico *et al.*, 2021; D'antona *et al.*, 2021), porém outros apresentam resultados nulos. Todavia, autores já observaram que o aumento dos anos de suplementação com vitamina E foi inversamente relacionado com a probabilidade de ter ELA (D'amico *et al.*, 2021). Seu uso junto ao riluzol foi avaliado durante 3 meses e mostrou reduzir os marcadores de estresse oxidativo na ELA, porém não influenciou na sobrevida desses pacientes (D'antona *et al.*, 2021). Logo, os estudos apontam um caráter mais preventivo associado à vitamina E e ELA.

REFERÊNCIAS

ADAMSKE, D. *et al.* Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: Quantification of bulbar motor dysfunction. **Journal of Oral Rehabilitation**, [*s. l.*], v. 48, n. 9, p. 1.044-1.049, 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34185922/. Acesso em: 18 jul. 2024.

ALVES, J. T. M. *et al.* Diretriz BRASPEN de Terapia Nutricional no Paciente com Doenças Neurodegenerativas. **Braspen Journal**, [*s. l.*], v. 37, n. 2, p. 2-34, 2022. Disponível em: https://braspenjournal.org/journal/braspen/article/doi/10.37111/braspenj.diretrizNEURO2022. Acesso em: 18 jul. 2024.

ANDERSEN, P. M. *et al.* EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. **Eur. J. Neurol**., [*s. l.*], v. 19, n. 3, p. 360-375, 2012. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21914052/. Acesso em: 18 jul. 2024.

BANFI, P. *et al.* Use of Noninvasive Ventilation During Feeding Tube Placement. **Respir Care.,** [*s. l.*], v. 62, n. 11, p. 1.474-1.484, Nov. 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28807987/. Acesso em: 18 jul. 2024.

BARROS, A. N. A. B. *et al.* Dietary Intake of Micronutrients and Disease Severity in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Metabolites**, [*s. l.*], v. 13, n. 6, p. 696, May 2023. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37367854/. Acesso em: 18 jul. 2024.

BAUMGARTNER, R. N.; CHUMLEA, W. C.; ROCHE, A. F. Bioelectric impedance phase angle and body composition. **Am. J. Clin. Nutr.**, [*s. l.*], v. 48, n. 1, p. 16-23, 1988. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3389323/. Acesso em: 18 jul. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. **Guia alimentar para a população brasileira**: promovendo a alimentação saudável. Brasília, DF: Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica, 2008.

BRITO, A. N. A.; VALE, S. H. L.; ALVES, C. X.; CASTRO, J. L.; DOURADO JÚNIOR, M. E. T.; LEITE, L. D. Protocolo diferenciado para terapia nutricional na esclerose lateral amiotrófica. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, [*s. l.*], v. 18, n. 1, p. 79-86, 2014. Disponível em: https://periodicos.ufpb.br/index.php/rbcs/article/view/16941. Acesso em: 18 jul. 2024.

BURGOS, R. *et al.* ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. **Clinical Nutrition**, [*s. l.*], v. 37, n. 1, p. 354-396, 2018. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29274834/. Acesso em: 18 jul. 2024.

CEDERHOLM, T. *et al.* GLIM criteria for the diagnosis of malnutrition - A consensus report from the global clinical nutrition community. **Clin. Nutr. Edinb. Scotl.**, [*s. l.*], v. 38, n. 1, p. 1-9, Feb. 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30181091/. Acesso em: 19 jul. 2024.

CHEŁSTOWSKA, B.; BARAŃCZYK-KUŹMA, A.; KUŹMA-KOZAKIEWICZ, M. Dyslipidemia in patients with amyotrophic lateral sclerosis – a case control retrospective study. **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration**, [*s. l.*], v. 22, n. 3-4, p. 195-205, Abr. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33103950/. Acesso em: 19 jul. 2024.

CICHERO, J. A. *et al.* Development of International Terminology and Definitions for Texture-Modified Foods and Thickened Fluids Used in Dysphagia Management: The IDDSI Framework. **Dysphagia,** [*s. l.*], v. 32, n. 2, p. 293-314, Abr. 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27913916/. Acesso em: 19 jul. 2024.

CHIÒ, A. *et al.* Amyotrophic Lateral Sclerosis Outcome Measures and the Role of Albumin and Creatinine. **JAMA Neurology**, [*s. l.*], v. 71, n. 9, p. 1.134-1.142, Sept. 2014. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25048026/. Acesso em: 19 jul. 2024.

COUTINHO, K. M. D.; LAIS, L. L.; VALE, S. H. L. **Alimentação por sonda na ELA**. 2021a. Disponível em: https://avasus.ufrn.br/local/avasplugin/cursos/curso.php?id=496. Acesso em: 23 fev. 2024.

COUTINHO, K. M. D.; LAIS, L. L.; VALE, S. H. L. **Orientações nutricionais específicas na ELA**. 2021b. Disponível em: https://avasus.ufrn.br/local/avasplugin/cursos/curso.php?id=497. Acesso em: 23 fev. 2024.

D'AMICO, E. *et al.* Metabolic abnormalities, dietary risk factors and nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis. **Nutrients**, [*s. l.*], v. 13, n. 7, p. 2.273, 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34209133/. Acesso em: 19 jul. 2024.

D'ANTONA, S. *et al.* Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Diet Review. **Foods**, [*s. l.*], v. 10, n. 12, p. 3.128, Dec. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34945679/. Acesso em: 19 jul. 2024.

DEL OLMO GARCIA, M. D. *et al.* Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones [Nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis: summary of recommendations]. **Nutrición Hospitalaria**, [*s. l.*], v. 35, n. 5, p. 1.243-1.251, 2018. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30307310/. Acesso em: 19 jul. 2024.

DOBAK, S. Nutritional Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Practical Gastroenterology**, [*s. l.*], v. 46, n. 4, p. 60-67, Apr. 2022. Disponível em: https://practicalgastro.com/2022/05/18/nutritional-care-of-the-patient-with-amyotrophic-lateral-sclerosis/. Acesso em: 19 jul. 2024.

DORST, J. *et al.* Effect of high-caloric nutrition on serum neurofilament light chain levels in amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, [*s. l.*], v. 91, n. 9, p. 1.007-1.009, Sept. 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32788256/. Acesso em: 19 jul. 2024.

DUERKSEN, D. R.; LAPORTE, M.; JEEJEEBHOY, K. Evaluation of Nutrition Status Using the Subjective Global Assessment: Malnutrition, Cachexia, and Sarcopenia. **Nutr. Clin. Pract.**, [*s. l.*], v. 36, n. 5, p. 942-956, Oct. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33373482/. Acesso em: 19 jul. 2024.

GARCÍA, M. D. O. *et al.* Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. **Nutr. Hosp.,** Madrid, v. 35, n. 5, p. 1.243-1.251, Oct. 2018. Disponível em: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112018000900033. Acesso em: 19 jul. 2024.

INSTITUTE OF MEDICINE. **Dietary Reference Intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein, and amino acids**. Washington: The National Academies, 2005.

KÖRNER, S. *et al.* Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. **BMC Neurology**, [*s. l.*], v. 13, p. 84-93, Jul. 2013. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23848967/. Acesso em: 19 jul. 2024.

LAMEU, E. B. *et al.* The thickness of the adductor pollicis muscle reflects the muscle compartment and may be used as a new anthropometric parameter for nutritional assessment. **Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care**, [*s. l.*], v. 7, n. 3, p. 293-301, May 2004. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15075921/. Acesso em: 19 jul. 2024.

LEE, J. *et al.* Assessment of dysarthria and dysphagia in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Review of the current evidence. **Muscle Nerve**, [*s. l.*], v. 64, n. 5, p. 520-531, Nov. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34296769/. Acesso em: 19 jul. 2024.

LEITE, L. D. *et al.* Food intake as a parameter of nutritional assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients. **Rev Bras Nutr Clin**., [*s. l.*], v. 27, n. 2, p. 87-92, dez. 2012.

LOPES DA SILVA, H. F. *et al.* Dietary intake and zinc status in amyotrophic lateral sclerosis patients. **Nutr Hosp.,** [*s. l.*], v. 34, n. 5, p. 1.361-1.367, Oct. 2017. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29280652/. Acesso em: 19 jul. 2024.

LÓPEZ-GÓMEZ, J. J. *et al.* Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (als) and its influence on survival: using glim criteria. **Clin Nutr.**, [*s. l.*], v. 40, n. 1, p. 237-244, Jan. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32507583/. Acesso em: 19 jul. 2024.

MARIN, B. *et al.* Population-Based Evidence that Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis is Related to Weight Loss at Diagnosis. **Neurodegener Dis.**, [*s. l.*], v. 16, n. 3-4, p. 225-234, Feb. 2016. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26866503/. Acesso em: 19 jul. 2024.

MARIN, B.; DESPORT J. C.; KAJEU, P.; JESUS, P.; NICOLAUD, B.; NICOL, M.; PREUX, P. M.; COURATIER, P. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. **J Neurol Neurosurg Psychiatry.**, [*s. l.*], v. 82, n. 6, p. 628-634, June 2011. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21097551/. Acesso em: 19 jul. 2024.

MILAGRES, E. A. N. *et al.* Consumo de aminoácido de cadeia ramificada na esclerose lateral amiotrófica: suplemento proteico ou substância neurotóxica?. **Revista Brasileira de Neurologia**, [*s. l.*], v. 50, n. 4, p. 77-82, 2014. Disponível em: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-737168. Acesso em: 19 jul. 2024.

MILLER R. G. *et al.* Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. **Neurology**., [*s. l.*], v. 73, n. 15, p. 1.218-1.226, Oct. 2009. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19822872/. Acesso em: 19 jul. 2024.

NAKAMURA, R. *et al.* Investigation of the prognostic predictive value of serum lipid profiles in amyotrophic lateral sclerosis: roles of sex and hypermetabolism. **Scientific Reports**, [*s. l.*], v. 12, n. 1, p. 1.826, Feb. 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35115598/. Acesso em: 19 jul. 2024.

NGO, S. T. *et al.* Exploring targets and therapies for amyotrophic lateral sclerosis: current insights into dietary interventions. **Degener Neurol Neuromuscul Dis**., [*s. l.*], v. 7, p. 95-108, July 2017. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6053104/. Acesso em: 19 jul. 2024.

NING, P. *et al.* Systematic review of the prognostic role of body mass index in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener,** [*s. l.*], v. 20, n. 5-6, p. 356-367, Ago. 2019. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30931632/. Acesso em: 19 jul. 2024.

ÖZDEMIR, N. Iron deficiency anemia from diagnosis to treatment in children. **Turk. Pediatri. Ars**., [*s. l.*], v. 50, n. 1, p. 11-19, Mar. 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26078692/. Acesso em: 19 jul. 2024.

RAFIQ, M. K. *et al.* Effect of lipid profile on prognosis in the patients with amyotrophic lateral sclerosis: insights from the olesoxime clinical trial. **Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener**, [*s. l.*], v. 16, n. 7-8, p. 478-484, 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26161993/. Acesso em: 19 jul. 2024.

ROUBEAU, V. *et al.* Nutritional assessment of amyotrophic lateral sclerosis in routine practice: value of weighing and bioelectrical impedance analysis. **Muscle Nerve**., [*s. l.*], v. 51, n. 4, p. 479-484, Apr. 2015. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25130859/. Acesso em: 19 jul. 2024.

SALVIONI, C. C. *et al.* Nutritional care in motor neurone disease/ amyotrophic lateral sclerosis. **Arq Neuropsiquiatr.**, [*s. l.*], v. 72, n. 2, p. 157-163, Feb. 2014. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24604371/. Acesso em: 19 jul. 2024.

SHOESMITH, C. *et al.* Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. **CMAJ**., [*s. l.*], v. 192, n. 46, p. 1.453-1.468, Nov. 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33199452/. Acesso em: 19 jul. 2024.

SILVA, B. R. *et al.* Phase angle and cellular health: inflammation and oxidative damage. **Rev Endocr Metab Disord**., [*s. l.*], v. 24, n. 3, p. 543-562, June 2023. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36474107/. Acesso em: 19 jul. 2024.

SILVA, L. K. *et al.* Nutrition-specific interventions for preventing and controlling anemia throughout the life cycle: an overview of systematic reviews. **Cochrane Database Syst Rev**., [*s. l.*], v. 9, n. 9, Sept. 2021. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34564844/. Acesso em: 19 jul. 2024.

UNIAT, K. C. *et al.* EI. Microbiological quality of enteral formulations handled at home: A systematic review. **JPEN J Parenter Enteral Nutr**., [*s. l.*], v. 46, n. 8, p. 1.787-1.796, Nov. 2022. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35809193/. Acesso em: 19 jul. 2024.

VILAR, M. D. C. *et al.* Intestinal Microbiota and Sclerosis Lateral Amyotrophic, **HSJ**, Itajubá, v. 12, n. 1, p. 3-13, 2022. Disponível em: https://portalrcs.hcitajuba.org.br/index.php/rcsfmit_zero/article/view/1223. Acesso em: 19 jul. 2024.

WHO. World Health Organization. **Nutritional anemia**: tools for effective prevention and control. Geneva: World Health Organization, 2017. Disponível em: https://www.who.int/publications/i/item/9789241513067. Acesso em: 19 jul. 2024.

YU, H. *et al.* Relationship between Dietary Fiber Intake and the Prognosis of Amytrophic Lateral Sclerosis in Korea. **Nutrients.**, [*s. l.*], v. 12, n. 11, p. 3.420, Nov. 2020. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7695159/. Acesso em: 19 jul. 2024.

PROJETO
revELA

LAIS

sedis
SECRETARIA DE EDUCAÇÃO A DISTÂNCIA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE

UFRN
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE