

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA - UnB
FACULDADE DE CEILÂNDIA - FCE
CURSO DE FISIOTERAPIA

FERNANDA RAMOS SOARES SOUZA

PERFIL DO USO DA VENTILAÇÃO NÃO
INVASIVA NOS INDIVÍDUOS COM DOENÇA
DO NEURÔNIO MOTOR

BRASÍLIA
2018

FERNANDA RAMOS SOARES SOUZA

PERFIL DO USO DA VENTILAÇÃO NÃO
INVASIVA NOS INDIVÍDUOS COM DOENÇA
DO NEURÔNIO MOTOR

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à
Universidade de Brasília – UnB – Faculdade de
Ceilândia como requisito parcial para obtenção do título
de bacharel em Fisioterapia.

Orientador (a): Prof. Dr. Sergio Ricardo Menezes
Mateus

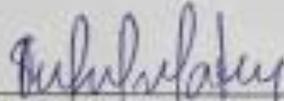
BRASÍLIA
2018

FERNANDA RAMOS SOARES SOUZA

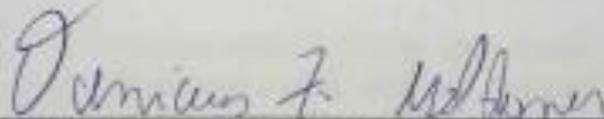
PERFIL DO USO DA VENTILAÇÃO NÃO
INVASIVA NOS INDIVÍDUOS COM DOENÇA
DO NEURÔNIO MOTOR

Brasília, 29/11/2018

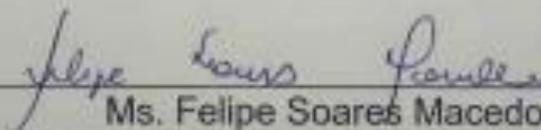
COMISSÃO EXAMINADORA



Prof. Dr. Sergio Ricardo Menezes Mateus
Faculdade de Ceilândia - Universidade de Brasília-UnB
Orientador



Dr. Vinicius Zacarias Maldaner da Silva
Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS) - Governo do Distrito
Federal



Ms. Felipe Soares Macedo
Pesquisador - Faculdade de Medicina
Universidade de Brasília - UnB

Dedicatória

Dedico esse trabalho aos meus pais, meu irmão, meus familiares e amigos. E em especial as pessoas com Doença do Neurônio Motor, que contribuíram para esse estudo e que nos ensinam a importância de saber enfrentar as dificuldades. Que esse e outros estudos possam colaborar para melhoria da qualidade de vida de cada um deles.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, que se faz presente em todos os momentos da minha vida e foi minha força durante esse tempo na universidade, não me deixando desistir quando surgiram os momentos difíceis e mantendo sempre meus pés no chão.

A minha mãe Valdiléia, meu pai Marcos Vinícius e meu irmão João Pedro, que são minha base e minha maior fonte de inspiração. Eles quem me deram todo apoio necessário, me ajudaram a superar os meus medos e a distância. Vocês foram os grandes responsáveis por tornar esse sonho realidade, sem vocês nada disso teria sido possível. Obrigada por me impulsionar a buscar sempre o meu melhor.

Aos meus avós Geralda, João (in memorian), Maria Iolanda e Valdir que me inspiram a ser uma pessoa melhor a cada dia, meus tios e primos que se mantiveram presentes em todos os momentos e ao meu tio Márcio Braz (in memorian), que não pôde me acompanhar durante a graduação, mas que sempre acreditou no meu potencial.

Agradeço imensamente ao meu orientador, Professor Sergio Ricardo Menezes Mateus, que me acompanhou durante essa trajetória e foi uma peça fundamental para minha formação, sendo um exemplo de profissional e ser humano. Obrigada por me proporcionar tanto aprendizado, pela confiança e por me mostrar o quanto a fisioterapia respiratória é fascinante.

Aos meus amigos pela torcida, pelo apoio e por entenderem meus momentos de ausência. E em especial aos grandes amigos que conquistei dentro da Universidade de Brasília, Allan, Beatriz, Fernanda, Raphaela, Stefanie e Wemerson, vocês tornaram essa caminhada mais leve e prazerosa, obrigada por tudo que passamos juntos nesses anos.

“Seja quem você for, seja qualquer posição que você tenha na vida, do nível altíssimo ou mais baixo social, tenha sempre como meta, muita força, muita determinação, e sempre faça tudo com muito amor e com muita fé em Deus, que um dia você chega lá. De alguma maneira você chega lá.”

(Ayrton Senna)

RESUMO

SOUZA, Fernanda Ramos Soares Souza. Perfil do uso da ventilação não invasiva nos indivíduos com doença do neurônio motor. 2018. 39f. Monografia (Graduação) - Universidade de Brasília, Graduação em Fisioterapia, Faculdade de Ceilândia. Brasília, 2018.

Introdução: Doenças do neurônio motor (DNM) é um grupo de doenças degenerativas caracterizadas pelo comprometimento primariamente do corpo celular do motoneurônio. Conforme eles se degeneram, perdem conectividade sináptica com seus músculos alvo, que depois se atrofiam. A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é a apresentação clínica mais frequente das DNM, caracterizada pela degeneração progressiva de neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI), causando fraqueza muscular que acomete membros, músculos respiratórios, abdominais e bulbares. **Objetivos:** o objetivo deste estudo é verificar o perfil dos indivíduos com doença do neurônio motor que fazem uso da VNI. **Métodos:** Foi realizado um estudo observacional do tipo transversal com 9 participantes com diagnóstico de DNM, onde foram avaliados a função pulmonar, a evolução clínica e funcional da doença, pico de fluxo da tosse e pressões respiratórias. **Resultados:** Nosso estudo corrobora com a descrição encontrada com a literatura, a respeito da idade do início da doença, a avaliação pulmonar mostrou quais já apresentam distúrbio ventilatório restritivo e todos os participantes encontram-se em uso de ventilação não invasiva, mesmo aqueles que apresentam a avaliação pulmonar dentro do limite da normalidade. Com a grande maioria apresentando disfunção bulbar presente. **Conclusão:** Foi possível observar que os pacientes com doença do neurônio motor apresentam uma fraqueza muscular generalizada e alterações respiratórias com a evolução do tempo, levando a um distúrbio ventilatório restritivo não parenquimatoso, necessitando da VNI.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares; Doença do neurônio motor; Insuficiência respiratória; Ventilação não invasiva.

ABSTRACT

SOUZA, Fernanda Ramos Soares Souza. Profile of the use of noninvasive ventilation in individuals with motor neuron disease. 2018. 39f. Monograph (Graduation) - University of Brasilia, undergraduate course of Physicaltherapy, College of Ceilândia. Brasília, 2018.

Introduction: Motor neuron disease (MND) is a group of degenerative diseases characterized by impairment primarily of the cell body of the motoneuron. As they degenerate, they lose synaptic connectivity with their target muscles, which then atrophy. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is the most frequent clinical presentation of MND, characterized by progressive degeneration of upper motor neurons (UMN) and lower motor neurons (LMN), causing muscle weakness that affects limbs, respiratory, abdominal and bulbar muscles. **Objectives:** The objective of this study is to verify the profile of individuals with motor neuron disease who use noninvasive ventilation (NIV). **Methods:** An observational cross-sectional study was performed with 9 participants with a diagnosis of MND, where pulmonary function, clinical and functional evolution of the disease, peak cough flow and respiratory pressures were evaluated. **Results:** Our study corroborates with the description found in the literature, regarding the age of onset of the disease, the pulmonary evaluation showed that they already present restrictive ventilatory disorder and all participants are using non-invasive ventilation, even those who present the evaluation within the limits of normality. With the great majority presenting bulbar dysfunction present. **Conclusion:** It was possible to observe that patients with motor neuron disease have generalized muscle weakness and respiratory changes with the evolution of time, leading to a nonparenchymal respiratory restrictive disorder, necessitating NIV.

Keywords: Neuromuscular diseases; Motor neuron disease; Respiratory insufficiency; Non-invasive ventilation.

Sumário

1 – LISTA DE ABREVIATURAS.....	10
2 – LISTA DE TABELAS E FIGURAS.....	11
3 – INTRODUÇÃO.....	12
4 – MÉTODOS.....	13
4.1 – DESENHO DO ESTUDO.....	13
4.2 – AMOSTRA.....	13
4.3 – INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO.....	14
4.4 – PROCEDIMENTOS DE COLETA DE DADOS.....	15
4.5 – ANÁLISE DE DADOS.....	16
5 – RESULTADOS.....	17
6 – DISCUSSÃO.....	20
7 – CONCLUSÃO.....	25
8 – REFERÊNCIAS.....	26
9 – ANEXOS.....	29
ANEXO A – NORMAS DA REVISTA CIENTÍFICA.....	29
ANEXO B – ESCALA DE GRAVIDADE DE ELA.....	36
ANEXO C – QUESTIONÁRIO DE PREVALÊNCIA DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR.....	38

1 – LISTA DE ABREVIATURAS

ABLE - Associação Brasileira Lutando contra ELA

AMP - Atrofia muscular progressiva

BiPAP - *Bilevel Positive Airway Pressure*

CONEP - Conselho Nacional de Ética em Pesquisas

CPT - Capacidade pulmonar total

CV - Capacidade vital

CVF - Capacidade Vital Forçada

D - Deglutição

DNM - Doenças do neurônio motor

EGELA - Escala de Gravidade de ELA

EI - Extremidade inferior

ELA - Esclerose lateral amiotrófica

ELP - Esclerose lateral primária

ES - Extremidade superior

F - Fala

FCE - Faculdade da Ceilândia

NMI - Neurônio motor inferior

NMS - Neurônio motor superior

PBP - Paralisia bulbar progressiva

PE_{máx} - Pressão expiratória máxima

PFT - Pico de fluxo de tosse

PI_{máx} - Pressão inspiratória máxima

PINAS - Pressão inspiratória nasal ao fungar

SF-36 - Questionário *Medical Outcome Study Short Form-36*

TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

VEF1 - Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

VNI - Ventilação Não Invasiva

2 – LISTA DE TABELAS E FIGURAS

Tabela 1 - Características demográficas dos pacientes

Tabela 2 - Escala de gravidade de ELA (EGELA)

Tabela 3 - Avaliação da Função Pulmonar

Tabela 4 - Avaliação do Pico de Fluxo da Tosse e das Pressões respiratórias

Tabela 5 - Dados do ventilador pressométrico com dois níveis pressóricos
(*Bilevel Positive Airway Pressure* - BiPAP)

3 – INTRODUÇÃO

Doenças do neurônio motor (DNM) é um grupo de doenças degenerativas caracterizadas pelo comprometimento primariamente do corpo celular do motoneurônio. Conforme eles se degeneram, perdem conectividade sináptica com seus músculos alvo, que depois se atrofiam (1,2). As quatro principais síndromes clínicas de início na vida adulta incluídas dentro das doenças do neurônio motor, também conhecidas como motoneuronopatias, são: atrofia muscular progressiva (AMP), esclerose lateral primária (ELP), paralisia bulbar progressiva (PBP) e esclerose lateral amiotrófica (ELA). Dentre elas, a esclerose lateral amiotrófica (ELA) é a apresentação clínica mais frequente das doenças do neurônio motor (1,3). A incidência da ELA na população mundial é relativamente uniforme e estão entre 1,5 e 2,5 casos por 100.000 habitantes por ano (4).

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é caracterizada pela degeneração progressiva de neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI), causando fraqueza muscular que acomete membros, músculos respiratórios, abdominais e bulbares (2,5). Os músculos respiratórios em pacientes com ELA podem estar comprometidos mesmo sem evidência da redução da capacidade vital e da saturação periférica de oxigênio em repouso. A hipoventilação noturna, geralmente, é o primeiro sinal de disfunção respiratória (4,5).

A insuficiência respiratória nas doenças neuromusculares é complexa e pode envolver inúmeros fatores que podem gerar alterações no controle da ventilação, aparecimento de sinais de fadiga muscular respiratória, alterações nas propriedades mecânicas do sistema respiratório, mudanças na troca gasosa, e a disfunção do trato respiratório superior são algumas possibilidades (6). O manejo da insuficiência respiratória em pacientes com DNM inclui suporte ventilatório, o qual pode ser invasivo ou não invasivo, e abordagens farmacológicas. A assistência ventilatória é comumente proporcionada por Ventilação Não Invasiva (VNI) (4, 7, 8). A VNI tem diversos efeitos fisiológicos que permitem evitar ou retardar a necessidade de intervenções invasivas, além de prolongar a sobrevida tem impacto positivo na qualidade de vida dessa população (6, 9, 10).

Desta maneira, o objetivo deste estudo é analisar os indivíduos com doença do neurônio motor que fazem uso da VNI, examinar a função pulmonar desses indivíduos, descrever o uso da VNI e a taxa de sobrevivência após o uso da VNI, e correlacionar a gravidade da doença com o início e o tempo de uso da VNI.

4 – MÉTODOS

4.1 – DESENHO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo observacional do tipo transversal, baseado nas Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos do Conselho Nacional de Ética em Pesquisas (CONEP) do Ministério da Saúde Resolução Nº 466, 2012. Aprovado previamente pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade da Ceilândia (FCE) da Universidade de Brasília (CAAE: 79737417.4.0000.8093). Todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

4.2 – AMOSTRA

Participaram deste estudo indivíduos com diagnóstico de doença do neurônio motor (DNM) recrutados na comunidade e Associação Brasileira Lutando contra ELA (ABLE) do Distrito Federal que se enquadravam nos seguintes critérios de inclusão: ter diagnóstico clínico de DNM, utilizar ventilação não invasiva como suporte ventilatório, aceitar voluntariamente participar do estudo e concordar em assinar o termo de consentimento livre e esclarecido. Como critério de exclusão: indivíduos com outros diagnósticos de doenças neurológicas, informações insuficientes em relação a cronologia da evolução da doença e pacientes com doença do neurônio motor que encontravam-se traqueostomizados.

4.3 – INSTRUMENTOS DE AVALIAÇÃO

Para avaliar a evolução clínica e funcional da doença, foi utilizado a Escala de Gravidade de ELA (EGELA), considerada de fácil e rápida aplicação. Foi validada nos EUA quanto à confiabilidade, relações entre suas dimensões e relações com o óbito do paciente, mostrou excelente confiabilidade inter examinador na avaliação clínica da ELA, e posteriormente validada no Brasil. A escala contempla a função motora de extremidades superiores e inferiores durante as atividades de vida diária, bem como a fala e deglutição, o que a torna relevante para a avaliação multidisciplinar. Engloba a redução da habilidade motora e até mesmo a necessidade de auxílio parcial ou total (11, 12).

A EGELA – escala de gravidade de ELA (Anexo B) – é uma escala ordinal com quatro dimensões: extremidade inferior (EI), extremidade superior (ES), fala (F) e deglutição (D). Cada dimensão é pontuada pelo examinador de 10 a 1, seguindo o declínio da função, adaptações funcionais, dispositivos auxiliares e necessidade de cuidador. A pontuação total varia de 40 (normal) a 4 (pior função) e não há escore classificatório de comprometimento pela EGELA. O escore espinhal inclui as dimensões EI e ES e o escore bulbar é a soma dos escores F e D (11).

Um questionário composto por itens específicos foi elaborado, a fim de coletar dados relevantes para a pesquisa (Anexo C), como dados pessoais, idade, sexo, dados residenciais, o tempo de diagnóstico da doença, questões relacionadas com o uso da ventilação mecânica não invasiva, incluindo o tempo de uso, tipo de ventilador e interface, aspectos que apresentaram melhoras ou pioras com o uso da VNI, entre outros.

A avaliação da função pulmonar foi realizada por meio da espirometria, das pressões respiratórias máximas e da inspiratória nasal ao fungar (PINAS). A capacidade vital obtida pela espirometria é um marcador da evolução da doença, bem como um parâmetro para intervenção de terapias respiratórias. A espirometria deve ser parte integrante da avaliação de pacientes com sintomas respiratórios ou doença respiratória conhecida. Os valores obtidos devem ser comparados a valores previstos adequados para a população avaliada (13).

A equação adotada para obtenção de valores previstos na espirometria, foi a de Pereira et al (14). As pressões respiratórias máximas mensuradas inferem a função e força muscular respiratória, foi adotada a equação de normalidade de Neder (15).

O pico de fluxo de tosse (PFT) é o fluxo expiratório máximo medido durante a tosse, com extrema importância clínica permite avaliar a eficiência da tosse (16), onde exige a fase inspiratória, função glótica e a expiração, conhecida como explosão.

4.4 – PROCEDIMENTOS DE COLETA DE DADOS

Para a realização do recrutamento e seleção dos participantes foi produzido e posteriormente encaminhado uma mensagem de apresentação aos grupos formados por indivíduos com diagnóstico de doença do neurônio motor e seus cuidadores, contendo informações a respeito do estudo e dos questionários a serem respondidos.

Aqueles que se dispuseram a participar, sendo eles o portador da DNM ou o cuidador, receberam informações detalhadas a respeito do estudo. A partir dessa conversa inicial as opções dadas para que o questionário fosse respondido possibilitavam que fosse feito pessoalmente, em visita domiciliar previamente agendada, via ligação telefônica ou via e-mail, para aqueles participantes que acharam essa opção viável.

Após o esclarecimento sobre todas as etapas da pesquisa, os participantes que estavam de acordo e aceitaram voluntariamente participar da pesquisa, preencheram e assinaram do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Para as entrevistas realizadas via telefone e via e-mail, o TCLE foi encaminhado via e-mail para o participante, após leitura e assinatura, os termos foram escaneados e direcionados de volta a pesquisadora, após esse processo, os questionários foram respondidos.

Os testes para avaliar a função pulmonar foram realizados conforme a rotina de acompanhamento da equipe de saúde e as informações foram obtidas diretamente com o paciente ou responsável, sem delimitação do tempo que os

exames realizados, sendo analisados os mais recentes. Os pacientes não foram submetidos a nenhum teste de função pulmonar pelos responsáveis pela pesquisa.

4.5 – ANÁLISE DE DADOS

Os dados serão apresentados quando variável continua em média e desvio padrão para distribuição normal, após a verificação com o teste KS ou Shapiro wilk. Para distribuição não normal será utilizado para dispersão mediana e intervalos interquartis.

5 – RESULTADOS

Participaram deste estudo 9 indivíduos com diagnóstico de doença do neurônio motor, sendo 56% mulheres e 44% homens, com idade entre 45 e 66 anos e média de idade de $56,2 \pm 7,2$. O tempo médio de diagnóstico foi de $35,2 \pm 28,2$, variando de 6 a 84 meses. Quanto a presença de disfunção bulbar, 88,9% dos participantes apresentaram disfunção bulbar presente, avaliados a partir da pontuação na adquirida na EGELA nos domínios de fala e deglutição. Em 33,3% dos indivíduos, a apresentação inicial da doença foi caracterizada por disfunção bulbar, 55,5% com início em membros inferiores e 11,1% em membros superiores, TABELA 1.

TABELA 1

Características demográficas dos pacientes

N	Sexo	Idade	Tempo diagnóstico (meses)	Disfunção Bulbar	Apresentação inicial
1	M	50	84	Sim	MI
2	M	51	36	Sim	MS
3	M	54	20	Sim	MI
4	F	63	70	Sim	Bulbar
5	M	45	59	Sim	MI
6	F	63	18	Não	MI
7	F	61	12	Sim	MI
8	F	53	6	Sim	Bulbar
9	F	66	12	Sim	Bulbar
Média	-	56,2	35,2	-	-
DP	-	7,2	28,8	-	-

Legenda: M - Masculino; F - Feminino; MI - Membro inferior; MS - Membro superior.

A gravidade da doença, que foi avaliada através da escala EGELA, apresentou a média de $5,3 \pm 2,6$ para extremidades inferiores, $4,7 \pm 2,8$ para extremidades superiores, $3,7 \pm 2,5$ para fala e $3,3 \pm 2,2$ para deglutição, totalizando uma média de $17,0 \pm 8,3$, TABELA 2.

TABELA 2

Escala de gravidade de ELA (EGELA)

N	Extremidades inferiores	Extremidades superiores	Fala	Deglutição	Total
1	1	2	3	1	7
2	2	2	2	3	9
3	7	9	7	3	26
4	8	3	1	2	14
5	3	1	1	1	6
6	7	6	8	7	28
7	6	5	5	5	21
8	7	8	2	2	19
9	7	6	4	6	23
Média	5,3	4,7	3,7	3,3	17,0
DP	2,6	2,8	2,5	2,2	8,3

Os resultados da avaliação da função pulmonar avaliada por meio da espirometria, demonstrados na TABELA 3, mostram que 33% dos indivíduos apresentam distúrbio respiratório leve, 11% com distúrbio respiratório moderado, 22% distúrbio respiratório grave e 33% estão dentro do limite de normalidade.

TABELA 3

Avaliação da Função Pulmonar

N	CVF Previsto	CVF Observado	CVF %Previsto	VEF ₁ Previsto	VEF ₁ Observado	VEF ₁ %PREV
1	5,15	3,21	62,3	4,11	2,83	68,86
2	4,00	1,04	26,0	3,23	0,54	16,72
3	4,58	3,52	76,9	3,68	2,73	74,18
4	2,73	2,42	88,6	2,23	2,03	91,03
5	4,48	3,08	68,8	3,73	2,93	78,55
6	2,46	2,44	99,2	1,99	1,69	84,92
7	3,62	1,61	44,5	2,95	1,49	50,51
8	3,82	3,27	85,6	3,27	3,24	99,08
9	2,75	1,62	58,9	2,14	1,30	60,75
Média	3,7	2,5	67,9	3,0	2,1	69,4
DP	0,9	0,9	23,0	0,8	0,9	24,8

Legenda: CVF - Capacidade vital forçada; VEF₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo.

Dos participantes 11% apresentam pico de fluxo de tosse bom, 33% moderado e 44% grave, sendo que em 1 dos participantes, esse critério não foi avaliado devido à falta de força muscular para realizar o teste, TABELA 4. As pressões respiratórias mostram que 77,8% dos indivíduos do estudo apresentam redução da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}), da pressão expiratória máxima (PE_{máx}) e da pressão inspiratória nasal ao fungar (PINAS), caracterizando fraqueza muscular. Os indivíduos que não apresentam esses dados representados na tabela, foram incapazes de realizar os testes, devido a fraqueza muscular presente.

TABELA 4

Avaliação do Pico de Fluxo da Tosse e das Pressões respiratórias

N	PFT	PIMAX Previsto	PIMAX Observado	PIMAX % Previsto	PEMAX Previsto	PEMAX Observado	PEMAX% Previsto	PINAS Previsto	PINAS Observado	PINAS% Previsto
1	177	117,00	31	26,50	127,00	33	25,98	107	14	13,1
2	100	114,5	17	14,85	123,99	21	16,94	-	17	-
3	360	112,1	32	28,55	121,56	34	27,97	-	32	-
4	140	79,53	10	12,57	77,17	12	15,55	-	-	-
5	-	119,3	-	0,00	128,85	-	0,00	-	-	-
6	250	79,53	50	62,87	77,17	58	75,16	-	46	-
7	220	80,51	48	60,00	78,39	42	53,58	-	43	53
8	120	84,43	-	0,00	83,27	-	0,00	83	82	-
9	150	78,06	42	53,80	75,34	42	55,75	80	38	48
Média	189,6	96,1	32,9	28,8	99,2	34,6	30,1	90,0	38,9	20,5
DP	85,1	18,8	15,2	24,7	25,0	15,0	26,1	14,8	22,6	24,6

Legenda: PFT - Pico de Fluxo da Tosse; PIMAX - Pressão inspiratória máxima; PEMAX - Pressão expiratória máxima; PINAS - Pressão inspiratória nasal ao fungar.

Já a TABELA 5 demonstra os dados do ventilador pressométrico com dois níveis pressóricos, todos os participantes do estudo encontram-se em uso de ventilação não-invasiva (VNI), vale destacar que somente dois pacientes utilizam uma variação das pressões abaixo de 10. Todos estavam em uso da VNI, mesmo os que apresentam a função pulmonar dentro do limite de normalidade.

TABELA 5

Dados do ventilador pressométrico com dois níveis pressóricos (*Bilevel Positive Airway Pressure* - BiPAP)

N	Uso de VNI	IPAP	EPAP	IVAPS/AVAPS	Volume corrente	Frequência respiratória
1	Sim	28	8	600	600	20
2	Sim	18	5	500	-	12
3	Sim	17	9	-	-	-
4	Sim	24	10	400	500	18
5	Sim	25	5	-	78	16
6	Sim	15	5	500	-	12
7	Sim	10	5	300	-	14
8	Sim	16	4	500	-	15
9	Sim	18	8	400	-	18

Legenda: VNI - Ventilação não invasiva; IPAP - pressão positiva inspiratória na via aérea; EPAP - pressão expiratória positiva na via aérea; IVAPS/AVAPS - pressão de suporte com volume garantido inteligente/ volume alvo médio garantido através de pressão de suporte.

6 – DISCUSSÃO

As doenças dos neurônios motores (DNM) são caracterizadas pelo acometimento de neurônios no córtex motor, tronco encefálico e corno anterior da medula espinhal, representa um importante grupo de condições motoras neurodegenerativas progressivas, sendo a esclerose lateral amiotrófica (ELA) a apresentação clínica mais frequente (80% dos casos totais) das doenças do neurônio motor (3).

Na maioria dos estudos de base populacional, a ELA é mais comum em homens do que em mulheres, afetando 1,2 -1,5 homens para cada mulher (10), o que difere do nosso estudo que apresentou a maioria dos participantes sendo do sexo feminino, porém, os dias de hoje mostram uma tendência de que essa prevalência seja equilibrada entre homens e mulheres.

A incidência aumenta com a idade, sendo um transtorno neurodegenerativo frequente de meia-idade (2). Nosso estudo corrobora com a descrição encontrada com a literatura, apresentando uma idade representativa, mesmo com uma amostra de 9 indivíduos, visto que esses pacientes habitualmente são acometidos a partir da 4ª e 5ª décadas.

A ELA apresenta início insidioso, com fraqueza e atrofia muscular progressiva, envolvendo a maioria dos músculos, incluindo o diafragma, conduzindo a insuficiência respiratória e a morte. De acordo com a literatura, normalmente, a morte por insuficiência respiratória ocorre entre 3 a 5 anos (2), encontramos uma variação de tempo médio de diagnóstico entre 6 a 84 meses (7 anos). Alguns estudos trazem que a sobrevida para pacientes com ELA varia muito, podendo variar de meses a mais de 10 anos (17), esse achado é explicado pelo uso da ventilação não invasiva.

Comumente tem início nos membros, com cerca de um terço dos casos sendo bulbar evidenciado pela dificuldade para mastigar, falar, deglutir e consequentemente a sialorréia (2, 4, 18). Nos indivíduos avaliados durante o estudo 55,5% deles tiveram a apresentação inicial da doença em membros inferiores, 33,3% com disfunção bulbar e 11,1% em membros superiores. Todos eles, mesmo aqueles que não apresentaram no início da doença, evoluíram para disfunção bulbar.

A evolução clínica e funcional da doença, foi avaliada por meio da Escala EGELA, que contempla a função motora de extremidades superiores e inferiores durante as atividades de vida diária, bem como a fala e deglutição (11). A menor pontuação obtida na escala foi de 6 e a maior de 28 pontos, onde a menor pontuação, indica uma maior gravidade do quadro instalado.

Segundo Resqueti, 2011 o comprometimento do padrão respiratório combinado com a fraqueza muscular respiratória leva a alterações nos gases arteriais determinando o desenvolvimento da insuficiência respiratória. Outro problema relatado na ELA é a hipoventilação noturna, que está relacionada à fraqueza dos músculos diafragma e/ou dos acessórios da respiração, diminuição da sensibilidade à hipóxia e a hipercapnia que comprometem a ventilação alveolar noturna (5). Os resultados do estudo mostram que 33% dos indivíduos avaliados encontram-se dentro do limite da normalidade, 33% apresentam distúrbio respiratório restritivo leve, 11% moderado, 22% grave. Na ELA os músculos ventilatórios são comprometidos e os indivíduos apresentam restrição pulmonar não parenquimatosa, caracterizadas por redução da capacidade vital (CV) constatado pela espirometria e redução da capacidade pulmonar total a partir da mensuração dos volumes pulmonares (19, 20).

Os músculos respiratórios em pacientes com ELA podem estar alterados mesmo sem evidência da redução da capacidade vital e da saturação periférica de oxigênio em repouso. A hipoventilação noturna, geralmente, é o primeiro sinal de disfunção respiratória. Porém, com a progressão da doença, outros sinais e sintomas aparecem, como: dispnéia, distúrbios do sono, sonolência diária excessiva, cefaléia matinal, distúrbios de humor, uso de musculatura acessória, movimento paradoxal do abdome e diminuição dos movimentos do tórax (4, 5).

Da mesma forma, testes de função respiratória têm sido usados como marcador da progressão da doença (4, 20). A Capacidade Vital Forçada (CVF) é amplamente utilizada e tem sido linearmente correlacionada com a progressão e sobrevida da doença (22). Foi apreciada a CVF, que é o teste de função pulmonar mais importante e é medida solicitando-se ao indivíduo que depois de inspirar até a capacidade pulmonar total (CPT) expire rápido e intensamente num espirômetro de volume ou de fluxo. E o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1) que é o volume de ar expirado no primeiro segundo da manobra de CVF (14). Além disso, analisamos o pico de fluxo da tosse (PFT), pressão inspiratória máxima ($PI_{máx}$), pressão expiratória máxima ($PE_{máx}$) e pressão inspiratória nasal ao fungar (PINAs). Todos os participantes do estudo, apresentam redução das pressões respiratórias, sendo que alguns dos participantes, encontram-se incapacitados para realizar o teste, isso ocorre devido ao quadro de fraqueza muscular presente.

As mensurações da CVF ou CV são as principais medidas disponíveis para detectar o declínio da função respiratória. Comumente, uma diminuição na capacidade vital em 50% está associada a sintomas respiratórios. Porém, muitos pacientes podem desenvolver sintomas respiratórios, quando a capacidade vital forçada está acima de 70% do valor predito (8, 9, 21).

Nosso estudo demonstra que 44% dos participantes apresentam comprometimento grave da tosse, 33% moderado e 11% sem comprometimento. A tosse é um mecanismo complexo de proteção da árvore brônquica, com papel fundamental na manutenção da via aérea livre de secreção e de corpos estranhos, e pode ser iniciada de forma voluntária ou reflexa (16). O PFT é o fluxo expiratório máximo medido durante a tosse, mensurado através do aparelho *Peak Flow*, é a forma mais eficaz e de fácil execução para avaliar a

eficiência da tosse, sendo indicado para avaliar e estimar a função glótica e o risco de complicações pulmonares em pacientes com doenças neuromusculares (16).

Também é importante lembrar que o PFT possui uma estreita relação com a função muscular bulbar. Quando o PFT estiver menor que 270l/min, associado a sintomas de hipoventilação, pode-se indicar a Ventilação Não Invasiva (VNI) (6). Dos participantes, sete não alcançaram 270l/min no PFT, apenas um ultrapassou essa média e em um dos participantes não foi possível obter esses dados devido ao quadro de fraqueza muscular instalada, inviabilizando a realização do teste.

Todos os participantes do estudo encontram-se em uso de ventilação não invasiva, utilizando o ventilador pressométrico com dois níveis pressóricos (*Bilevel Positive Airway Pressure* - BiPAP). A ventilação por pressão positiva se tornou o modo de primeira escolha para esses indivíduos (4, 7, 8).

A ventilação não invasiva (VNI) tornou-se o padrão de atendimento para suporte respiratório em pacientes com ELA. O uso de VNI demonstrou benefício na sobrevida e melhorou a qualidade de vida em relação ao padrão de cuidado. A adesão diária, acima de 4 horas de uso tem um impacto positivo tanto na CVF quanto na sobrevida. É importante ressaltar que essas diferenças foram mais evidentes nos pacientes que apresentaram início da doença nas extremidades, ao contrário daqueles com doença predominantemente bulbar (22).

O início da utilização da VNI é dependente do aparecimento de sinais de hipoventilação alveolar, ou de sinais objetivos. Critérios propostos a favor do início dessa técnica incluem: $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg ou $\text{HCO}_3^- > 30$ mmol/L, CVF < 70%, pressão inspiratória nasal < 40 cmH₂O e $\text{SaO}_2 < 90\%$ por mais de cinco minutos. O uso da VNI pode ser empregado enquanto o comprometimento pulmonar dos pacientes ainda é leve, ou seja, enquanto a CVF ainda não atingiu valores menores que 50% (6, 7, 8, 9).

Pacientes com ELA que iniciam e podem tolerar o uso no início da insuficiência respiratória têm vantagem significativamente maior de sobrevivência, quando comparados aos que não a utilizam, mostrou aumentar a sobrevida média em 7 meses e também melhora a qualidade de vida (6, 8, 10).

É importante ressaltar, que mesmo aqueles indivíduos que apresentaram a avaliação da função pulmonar dentro do limite da normalidade fazem uso da VNI, isso pode ser explicado pelo quadro de hipoventilação noturna instalado, um dos critérios indicativos para o uso da VNI.

Ao utilizar a VNI como recurso terapêutico na ELA, foram atribuídos preditores de tolerabilidade dos pacientes para a terapia. Os pacientes acompanhados por mais de 60 dias que conseguem utilizar a VNI, por mais de 4 horas por dia tendem a tolerar a VNI (6).

A utilização de um aparelho de pressão positiva em dois níveis tem se mostrado eficaz na reversão dos distúrbios ventilatórios do sono nas doenças neuromusculares. O valor da pressão positiva capaz de reverter a hipoventilação durante o sono deve ser determinado através da polissonografia do sono ou então por meio de observação e monitorização à beira do leito, necessitando que os valores de pressões sejam periodicamente ajustados. De um modo geral, quando utilizadas para o suporte de pacientes com doenças neuromusculares, as máquinas que fornecem dois níveis de pressão (BiPAP) devem obrigatoriamente ter a possibilidade de entrar com uma frequência respiratória na modalidade controlada, caso o paciente pare totalmente de respirar. O suporte pressórico da ventilação para o período diurno oferece maior conforto para o paciente, para isso, o ventilador utilizado deve ser capaz de garantir volumes correntes adequados, para ser utilizado, na modalidade assistida-controlada (23).

Este estudo apresentou limitações quanto ao tamanho da amostra de conveniência, por abranger poucos participantes, devido ao fato de ser um estudo não controlado e a ocorrência de todas as entrevistas terem sido realizadas via telefônica ou via e-mail. Novas investigações com estudos do tipo coorte prospectiva com pacientes com doença do neurônio motor devem ser planejadas para melhor compreensão do impacto das medidas respiratórias não invasivas sobre o impacto da doença para reavaliar os critérios de indicação da VNI.

7 – CONCLUSÃO

Neste estudo pudemos observar que os pacientes com doença do neurônio motor apresentam uma fraqueza muscular generalizada e alterações respiratórias com a evolução do tempo, levando a um distúrbio ventilatório restritivo não parenquimatoso, confirmando o que traz a literatura. Alguns como a literatura também pontua, não iniciaram o quadro da doença com a disfunção bulbar, mas evoluíram para a mesma, o que mostra que provavelmente, essa é a descrição clássica da Esclerose lateral Amiotrófica (ELA).

8 – REFERÊNCIAS

1. ZANOTELI, E.; PERES, A.B.A.; OLIVEIRA, A.S.B; GABBAI, A.A. Biologia molecular nas doenças do neurônio motor. Rev Neurociências, v. 12, n. 1, p. 166-73, 2004.
2. BROWN, R. H.; AL-CHALABI, A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. New England Journal of Medicine, v. 377, n. 2, p. 162-172, 2017.
3. CHIEIA, M. A.; OLIVEIRA, A. S.; SILVA, H. C.; GABBAI, A. A. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. Arquivos de neuro-psiquiatria, v. 68, n. 6, p. 837-842, 2010.
4. JUNIOR, E.L. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. Rev. Neurocienc.21(2):313-318; 2013.
5. RESQUETI, V. R.; ARAÚJO P. R. S.; JUNIOR, M. E. D.; FREGONEZI, G. A. F. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. Ter Man. 2011; 9(43):297-303
6. PRESTO, B.; ORSINI, M.; PRESTO, L.D.N.; CALHEIROS, M.; FREITAS, M.R.G.de; MELLO, M.P.; REIS, C.H.M.; NASCIMENTO, O.J.M. Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia Respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Rev. Neurocienc. 17(3); 293-7. 2009.
7. ROCHA, J.A.; MIRANDA, M. J. Disfunção ventilatória na doença do neurônio motor quando e como intervir?. Acta MedPort; 20:157-165; 2007.
8. JUNIOR, E. L.; ZAMPROGNA, G.T.; PRONER, J.A.; BAPTISTELLA, A.R.; KROTH, A.; SARETTO, C.M.F.B. Fisioterapia respiratória na esclerose lateral amiotrófica. Fisioterapia em Ação-Anais eletrônicos, p. 63-68, 2016a.
9. JUNIOR, E. L; LINDEN, D.; MATHIA, G. B. de; BROL, A. M.; HELLER, P.; TRAVERSO, M. E. D.; BECKER, J.; SILVA FILHO, I. G. da. Esclerose lateral amiotrófica: artigo de atualização. Fisioterapia em Ação-Anais eletrônicos, p. 47-62, 2016b.
10. VAN ES, M. A.; HARDIMAN, O.; CHIO, A.; AL-CHALABI, A.; PASTERKAMO, R.J.; VELDINK, J.H.; VAN DEN BERG, L.H. Amyotrophic lateral sclerosis. The

Lancet, 2017.

11. LIMA, N.M.F.V.; GUERRA, C.C.; TEIXEIRA, L. de C.; SILVA, L.B. de C.; SORDI, M. di; MOURÃO, L.; NUCCI, A. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). *Fisioterapia e Pesquisa*, São Paulo, v.16, n.4, p.316-22, out./dez. 2009.

12. BANDEIRA, F.M.; QUADROS, N.N.C. de L.; ALMEIDA, K.J.Q. de; CALDEIRA, R. de M. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Rev Neurocienc.* 18(2):133-138, 2010.

13. PEREIRA, C.A. de C.; LEMLE, A.; ALGRANTI, E.; JANSEN, J.M.; VALENÇA, L.M.; NERY, L.E.; MALLOZI, M.; GERBASE, M.; DIAS, R.M.; ZIN, W.A. I Consenso Brasileiro Sobre Espirometria 1996. *J Pneumol*, v. 22, p. 3, 1996.

14. PEREIRA, C.A.; SATO, T.; RODRIGUES, S.C. New reference values for forced spirometry in white adults in Brazil. *J Bras Pneumol.* 2007;33(4): 397-406.

15. COSTA, D.; GONÇALVES, H.A.; LIMA, L.P. de; IKE, D.; CANCELLIERO, K.M.; MONTEBELO, M.I. de L. New reference values for maximal respiratory pressures in the Brazilian population. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 36, n. 3, p. 306-312, 2010.

16. DE FREITAS, F. S.; PARREIRA, V. F.; IBIAPINA, C.da C. Aplicação clínica do pico de fluxo da tosse: uma revisão de literatura. *Fisioterapia em movimento*, v. 23, n. 3, 2017.

17. WESTENENG, H.-J. et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *Lancet Neurol* 2018; 17: 423–33

18. ZAPATA-ZAPATA, C. H.; FRANCO-DÁGER, E.; SOLANO-ATEHORTÚA, J. M.; AHUNCA-VELÁSQUEZ, L. F. Amyotrophic lateral sclerosis: update. *latreia*, v. 29, n. 2, p. 194-205, 2016.

19. FONSECA, L.A.; FONTES, S.V.; ANEQUINI, I.P.; FÁVERO, F.M.; OLIVEIRA, A.S.B. Orientações emergenciais para profissionais que assistem pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev. Neurocienc;* 20(2):260-265; 2012.

20. SPERANDIO, E.F.; ARANTES, R.L.; MATHEUS, A.C.; SILVA, R.P.; LAURIA, V.T.; ROMITI, M.; GAGLIARDI, A.R.T.; DOURADO, V.Z. Distúrbio ventilatório restritivo sugerido por espirometria: associação com risco cardiovascular e nível de atividade física em adultos assintomáticos. *J Bras Pneumol.* 42(1):22-28; 2016.
21. ANDERSEN, P.M.; ABRAHAMS, S.; BORASIO, G.D.; CARVALHO, M. de; CHIO, A.; DAMME, P.V.; et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology* 2012, 19: 360–375.
22. NIEDERMEYER, S.; MURN, M.; CHOI, P. J. Respiratory Failure in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Recent Advances in Chest Medicine.* 2018
23. PASCHOAL, I.A.; VILLALBA, W. de O.; PEREIRA, M.C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *J Bras Pneumol.* 2007; 33(1): 81-92.

9 – ANEXOS

ANEXO A – NORMAS DA REVISTA CIENTÍFICA

ARQUIVOS DE NEURO-PSIQUIATRIA

PURPOSE AND OBJECTIVES

Arquivos de Neuro-Psiquiatria is the official journal of the Brazilian Academy of Neurology. The mission of the journal is to provide neurologists, specialists and researchers in Neurology and related fields with open access to original articles (clinical and translational research), editorials, reviews, historical papers, neuroimages and letters about published manuscripts. It also publishes the consensus and guidelines on Neurology, as well as educational and scientific material from the different scientific departments of the Brazilian Academy of Neurology.

The ultimate goals of the journal are to contribute to advance knowledge in the areas of Neurology and Neuroscience, and to provide valuable material for training and continuing education for neurologists and other health professionals working in the area. These goals might contribute to improving care for patients with neurological diseases. We aim to be the best Neuroscience journal in Latin America within the peer review system.

Arquivos de Neuro-Psiquiatria publishes one volume per year, consisting of twelve monthly issues, from January to December, in two versions:

- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 1678-4227 (online version)
- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 0004-282-X (printed version)

Types Of Contribution

Texts should present characteristics that allow them to fit into the following sections:

- Original Articles: original clinical or experimental research.

- Views and Reviews: critical analyses on current relevant topics in Clinical Neurology and Neuroscience.
- Historical Notes: history of neurology and data on descriptions on neurological signs, diseases or syndromes.
- Images in Neurology: original images that illustrate neurological diseases.
- Letters: Comments on articles previously published in Arquivos de Neuro-Psiquiatria.
- Brazilian Academy of Neurology: institutional texts on regional issues, consensus, topics related to the activities of the Scientific Departments of the Brazilian Academy of Neurology, annals of scientific meetings and other issues.

The texts should be unpublished, clear and concise, and in English both for the online version and for the printed version.

Official Language

Only clear and concise texts in English will be accepted.

The section Brazilian Academy of Neurology may be published in Portuguese and is only included in the printed form.

It is essential that manuscripts should conform to the international standards of text composition that have been adopted by Arquivos de Neuro-Psiquiatria.

ARTICLE FORMAT

Arquivos de Neuro-Psiquiatria adopted the editorial standards of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) for manuscripts submitted to journals in biomedical fields, as update in October 2005 (www.icmje.org).

Authors must submit their originals in the Microsoft Word text processing format, using font size 12 (Arial or Times New Roman). The text must contain, in this order:

1) Title:

Up to 100 characters.

Avoid citing the region of place where the work was conducted, except in regional studies; otherwise, the work may cease to have universal interest. Avoid correlating the topic with the methods used: "Neurotuberculosis in the Brazilian prison population".

Preferentially correlate the topic with the conclusion: "Mortality due to neurotuberculosis is higher in the prison population".

The title in Portuguese or Spanish must be placed below the title in English.

2) Author(s):

Complete given names and surnames.

The family names must be stated exactly how they should appear in indexation systems.

3) Complementary information:

Affiliation: name of the institution in the native language, with up to three levels (for example: University, School, Department), City, State or Province, Country. Sectors in which the work was performed should not be stated (clinic, laboratory, outpatient service).

Complete address for correspondence and e-mail address. Funding agency(ies).

Declaration of conflict of interest.

4) Abstract and Resumo (in Portuguese) or Resumen (in Spanish):

Up to 250 words for Original Articles and Views and Reviews and 150 words for Historical Notes.

Images in Neurology and Letters do not have Abstract or Resumo / Resumen. Presentation in structure format: Background; Objective; Methods; Results; Conclusions.

Only refer to relevant data, in a clear and concise manner. Avoid abbreviations, unless they are used universally.

This is the most important part of the study: if readers do not read the complete text, they should have access through the Abstract/Resumo/Resumen to the relevant information of the article.

The Resumo or Resúmen should be placed after the Abstract and Keywords.

5) Keywords and Palavras-chave (in Portuguese) or Palabras-Clave (in Spanish):

Only use terms that are include in the English-language Medical Subject Headings (MeSH) and the Portuguese-language Health Science Descriptions (<http://decs.bvs.br/>).

6) Text

a) Original Aticles: up to 3,000 words*. Introduction methods (with explicit reference to compliance with ethical standards, including the name of the Ethics Committee that approved the study and the informed consent declaration made by patients or members of their families); results; discussion; acknowledgments; references. Do not repeat in the text data are expressed in tables and illustrations.

b) Views and Reviews: up to 5,000 words*. Systemetic reviews or meta-analysis on data from the literature; critical analysis of the present state of knowledge; purely descriptive surveys of data in the literature will not be accepted.

c) Historical Notes: up to 1,000 words*. Concise presentation of original data of historical interest to neuroscientists; manuscripts with excessively regional interest should be avoided.

d) Images in Neurology: up to 100 words*. Only relevant images should be sent with a summary of the clinical data and comments on the images.

e) Letters: up to 700 words*. Comments on studies published in Arquivos de Neuro-Psiquiatria.

* The maximum number of words refers only to the study and excludes the abstract, resumo/resúmen and the reference list.

7) Tables

a) Original Articles and Views and Reviews: up to 5.

b) Historical Notes: up to 2.

Submit tables as complementary files, include sequential number, title and legend.

8) Illustrations

- a) Original Articles and Views and Reviews: up to 5.
- b) Historical Notes and Letters: up to 2.
- c) Images in Neurology: up to 4.

All figures must be submitted in JPG , TIFF or PNG format.

No identification relating to patients or institutions is permitted.

Photos of people who might be recognized on the image need to have been authorized in writing.

Each image must be placed in a separate file, with the figure number indicated in the file.

Images must be uniform in size and magnification and must not be redundant.

The significant findings should be properly marked out on the images.

Authorization in writing must be provided for use of images that have previously been published and the original citation must appear in the legend.

Images need to have the following resolution:

- a. artwork in black and white: 1,200 dpi/ppi.
- b. half-tones: 300 dpi/ppi.
- c. combination of half-tones: 600 dpi/ppi.

Legends should be typed with double spacing and figures should be numbered in the order in which they are referred to in the text.

9) References

- a) Original Articles: up to 40;
- b) Views and Reviews: up to 60;
- c) Historical Notes: up to 20;
- d) Letters and Images in Neurology: up to 5.

References must:

Be listed at the end of the article in the order in which they appear in the text.
Not use underlining, boldface or italics.

Reference format:

- a) Articles: Author(s). Title of the article. Title of the journal. Year; volume(number): first page-last page of the article;
- b) Books: If there are up to six authors, list all of them; if more than six, list the first six followed by et al. Author(s). Title of the book. Edition (from the 2nd edition onwards). City: Publishing house; year of publication;
- c) Chapters of books: When the author of the chapter is the same as the author of the book: Author(s) of the book. Title of the book. Edition (from the 2nd edition onwards). City: Publishing house; year of publication. Title of the chapter; first page-last page of the chapter. Different authorship: Author(s) of the chapter. Title of the chapter. In: author or editor of the book. Title of the book. Edition (from the 2nd edition onwards). City: Publishing house; year of publication. First page-last page of the chapter;
- d) Books in electronic media: Author(s). Title of the book. Edition (from the 2nd edition onwards). City: Publishing house; year of publication [date of access, using the expression "accessed on"]. Available at: link.
- e) Studies presented at events: Author(s). Title of the study. In: Annals of the number of the event title of the event; date of the event; city, country where event was held. City of publication: Publishing house; year of publication. First page-last page of the study;
- f) Dissertations, theses or academic studies: Author. Title of the thesis [degree level]. City of publication: Institution at which it was defended; year of defense of the study.

SUBMISSION OF MANUSCRIPTS

Only online submissions will be accepted:

<https://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo>.

Articles submitted to the Editorial Board for publication must include:

- a. Declaration of acceptance for publication and declaration of conflicts of interest, in PDF, signed by all the authors;
- b. Indication of three to five referees of the authors' preference, with their e-mail addresses;
- c. Indication of the author's opposed reviewers.

Processing of the manuscript

The journal's office will verify whether the manuscript is in conformity with the Instructions for Authors and whether it fits within the scope of Arquivos de Neuro-Psiquiatria.

Manuscripts that do not meet these requirements will be rejected (reply within seven days).

An Editor-in-Chief will be designated (reply within seven days).

The Editor-in-Chief designates an Associate Editor (reply within seven days).

The Associate Editor indicates the reviewers. The process of seeking, inviting and designating reviewers will be completed within seven days. Reviewers have 15 days to submit their recommendation.

The author can follow the processing of the manuscript on the website (<http://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo>).

Accept Of The Article

Manuscripts will be accepted in accordance with the chronological order in which they reach the final format, after fulfilling all stages of the editorial processing.

Publication Fees

Arquivos de Neuro-Psiquiatria does not require fees for publication of accepted manuscripts.

Publication Of The Article

The manuscript will be published both in online and in printed form;

Original Articles may be published in advance online in the Ahead of Print (AOP) form and may be cited even if they have not been published formally.

It is established at the outset that the authors will assume the intellectual and legal responsibility for the results described and for the remarks presented. The authors also agree to publication exclusively in this journal and to automatically transfer reproduction rights and permissions to the journal's publisher.

ANEXO B – ESCALA DE GRAVIDADE DE ELA

Escala de gravidade de ELA: extremidades superiores, extremidades inferiores, fala e deglutição.

EXTREMIDADES INFERIORES (CAMINHAR)		
Normal		
10	Marcha sem alterações	O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga; exame não detecta anormalidade.
9	Suspeita de fadiga	O paciente refere fraqueza ou fadiga nos membros inferiores durante o esforço físico.
Início de dificuldade na marcha		
8	Dificuldade em terreno desnivelado	Dificuldade e fadiga ao caminhar longas distâncias, ao subir escadas e caminhar em chão irregular (ou carpete espesso).
7	Mudanças observadas na marcha	Mudança notável na marcha; apoio em corrimão ao subir escada; pode usar órtese para a perna.
Caminhada com ajuda		
6	Caminhada com dispositivo mecânico	Necessita ou usa bengala, andador ou assistência para caminhar; pode usar cadeira de rodas para locomoção comunitária.
5	Caminhada com dispositivo mecânico e assistência (auxílio)	Não tenta caminhar sem ajuda de outra pessoa; caminhada limitada a aproximadamente 1.525 m; evita escadas.
Somente movimento funcional		
4	Capaz de suportar o próprio peso	No máximo, pode caminhar um pouco, arrastando os pés, com ajuda do cuidador para as transferências.
3	Movimentos voluntários de membros inferiores	Incapaz de dar passos, mas pode posicionar as pernas para facilitar o trabalho do cuidador em transferências; move as pernas propositalmente para manter a mobilidade na cama.
Movimento da perna sem propósito		
2	Movimento mínimo	Movimento mínimo de uma ou ambas as pernas; não pode reposicionar as pernas independentemente.
1	Paralisia	Paralisia flácida; não pode mover os membros inferiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa).
EXTREMIDADES SUPERIORES (VESTIR-SE E FAZER HIGIENE PESSOAL)		
Normal		
10	Função sem alterações	O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga incomum nos membros superiores; exame físico não demonstra anormalidade.
9	Suspeita de fadiga	O paciente refere fadiga nos membros superiores durante esforço físico; não suporta trabalhar por períodos normais; atrofia não-evidente ao exame.
Auto-cuidado independente e completo		
8	Auto-cuidado lento	Veste-se e faz a higiene mais lentamente do que o normal
7	Desempenho de auto-cuidado com esforço	Requer maior tempo (geralmente o dobro ou mais) e esforço para concluir o auto-cuidado; fraqueza evidente ao exame.
Assistência intermitente		
6	Independência na maior parte do tempo	Realiza muitas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer sua higiene pessoal; adapta-se descansando, modificando hábitos (exemplos) ou evitando algumas tarefas; requer assistência para pequenas atividades motoras (p. ex. abotoar, amarrar)
5	Independência parcial	Lida com algumas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer a higiene pessoal, entretanto, precisa de assistência para muitas tarefas como: maquiagem, pentear-se, barbear-se.
Necessidade de ajuda para cuidados pessoais		
4	Assistência do cuidador	O cuidador deve estar presente para atividades tais como: vestir-se e fazer higiene pessoal; o paciente realiza a maioria das tarefas com a ajuda do cuidador.
3	Paciente auxilia o cuidador	O cuidador conduz o paciente para quase todas as tarefas; o paciente se move de modo proposital para ajudar o cuidador; o paciente não inicia o auto-cuidado.
Dependência total		
2	Movimento mínimo	Movimento mínimo de um ou ambos os braços; incapaz de reposicionar os braços.
1	Paralisia	Paralisia flácida; incapaz de mover os membros superiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa).

Escala de gravidade de ELA: extremidades superiores, extremidades inferiores, fala e deglutição.

FALA		
Normal		
10	Fala sem alterações	Paciente nega qualquer dificuldade na fala; o exame não detecta anormalidade.
9	Anormalidades na fala	Somente o paciente ou o cônjuge nota que a fala mudou; mantém a velocidade e o volume normais.
Distúrbio detectável no discurso		
8	Mudanças perceptíveis na fala	Mudanças no discurso são notadas por outras pessoas, principalmente em situação de fadiga ou estresse; a velocidade da fala permanece essencialmente normal.
7	Anormalidades evidentes na fala	A fala é consistentemente deficiente; a velocidade, a articulação e a ressonância são afetadas; permanece compreensível.
Compreensível com repetição		
6	Repetição ocasional da mensagem	A velocidade é muito mais lenta, repete palavras específicas em ambientes com ruídos adversos; não limita a complexidade ou a extensão da mensagem.
5	Repetição solicitada com frequência	A fala é lenta e trabalhosa; repetição ou "tradução" são geralmente necessárias, o paciente limita a complexidade ou extensão da mensagem.
Fala combinada a comunicação não-verbal		
4	Fala e comunicação não-verbal	A fala é utilizada em resposta a perguntas; mensagens incompreensíveis precisam ser resolvidas por escrito ou por meio de intérprete.
3	Fala limitada a respostas monossilábicas	Vocaliza respostas de uma palavra, por meio de sim / não, todavia escreve ou usa intérprete; inicia a comunicação não-verbal.
Perda do discurso útil		
2	Vocalização para expressão emocional	O paciente usa modulação vocal para expressar emoção, afirmação e negação.
1	Não-sonoro	A vocalização é feita com muito esforço, é limitada na duração e raramente é obtida; pode sonorizar para chorar ou expressar dor.
DEGLUTIÇÃO		
Hábitos alimentares normais		
10	Deglutição sem alterações	O paciente nega qualquer dificuldade na mastigação ou deglutição; a avaliação não mostra alteração alguma.
9	Queixa principal	Somente o paciente sente leves indicações, tais como discreto acúmulo de alimento na cavidade oral e na região laringo-faríngea.
Problemas iniciais na alimentação		
8	Pequenos problemas na deglutição	O paciente queixa-se de alguma dificuldade na deglutição; mantém essencialmente uma dieta regular; episódios isolados de engasgos.
7	Tempo de refeição aumentado/ ingestão de alimentos em pequenos pedaços	O tempo de refeição aumentou significativamente, e é necessário cortar pedaços menores de alimento; deve concentrar-se em engolir líquidos ralos.
Mudanças na consistência da dieta		
6	Dieta leve	A alimentação está limitada a alimentos macios; a refeição necessita de alguma preparação especial.
5	Dieta líquida	Ingestão oral adequada; nutrição limitada primeiramente para líquidos; ingestão de líquidos ralos geralmente é um problema; o paciente "se obriga" a comer.
Necessidade de tubo para alimentação		
4	Tubos alimentares suplementares	Ingestão por via oral é insuficiente; paciente usa ou necessita de complementação nutricional por via alternativa; paciente ingere mais que 50% por via oral.
3	Via alternativa de nutrição com nutrição oral ocasional	Maior parte da dieta administrada por via alternativa; recebe menos que 50% da dieta por via oral.
Nenhuma alimentação oral		
2	Manejo das secreções com aspirador e/ou medicação	O paciente não pode realizar qualquer ingestão oral com segurança; no manejo das secreções usa aspirador e/ ou medicações; o paciente deglute reflexamente.
1	Aspiração de secreções	As secreções são manipuladas de modo invasivo, exclusivo; o paciente deglute raramente.

ANEXO C – QUESTIONÁRIO DE PREVALÊNCIA DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR



Faculdade da Ceilândia - Universidade de Brasília

Questionário de prevalência da ventilação não invasiva na doença do neurônio motor

Data da coleta: ____/____/2018

Nome: _____ Sexo: M () F ()

Data de nascimento: ____/____/____ Idade: ____

Nível de escolaridade: _____

Endereço: _____

Casa () Apartamento () Acessibilidade ()

Telefone () _____ e-mail: _____

Diagnóstico: _____

Início da doença: ____/____/____

Apresentação inicial (quadro inicial)

Início: () MSD () MSE () MID () MIE () Fala () Engasgo () Falta de ar (dispneia)

Decepção emocional: () Sim () Não

Início do distúrbio respiratório: ____/____/____

Quais os sintomas: marque S para Sim e N para Não

() cefaleia matinal () sonolência diurna () acorda cansado

() pesadelo () falta de ar: 0 – 1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10

Ventilação () Sim () Não

Não invasiva () Invasiva () Início: ____/____/____

Equipamento: _____ Modalidade: _____

Pressão inspiratória: IPAP: _____ Pressão expiratória: EPAP: _____

Frequência respiratória: ____ Volume corrente: ____ Volume minuto: ____

Fluxo: ____ Tempo de uso diário: ____

Uso único de Interface, diurna, sono e noturna: () sim () não

Diurna: () Nasal () Facial () Peça bucal () Híbrida

Sono: () Nasal () Facial () Peça bucal () Híbrida

Diurna: Fabricante: _____ Modelo: _____ Tamanho: _____

Sono: Fabricante: _____ Modelo: _____ Tamanho: _____

Vazamento: () sim () não

Localização do vazamento:

Face superior para os olhos () Região inferior lateral boca ()

Função pulmonar:

Parâmetro/Data						
CV Obs(L)/%prev						
VEF1 Obv/%prev						
SpO ₂						
PFT L/min						