

CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO – UNIBRA
CURSO DE GRADUAÇÃO FISIOTERAPIA

**ALEXANDRA MARIA DE SOUZA
PALOMA DE JESUS OLIVEIRA
SUELAYNE DE BARROS SANTANA**

**VNI BILEVEL SOBRE A HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA E A SOBREVIDA EM
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: Uma revisão
sistemática.**

RECIFE
2022

**ALEXANDRA MARIA DE SOUZA
PALOMA DE JESUS OLIVEIRA
SUELAYNE DE BARROS SANTANA**

**VNI BILEVEL SOBRE A HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA E A SOBREVIDA EM
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: Uma revisão
sistemática.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Centro Universitário Brasileiro – UNIBRA, como requisito parcial para obtenção do título de bacharel em Fisioterapia.

Orientador(a): Manuella da Luz Duarte Barros

Ficha catalográfica elaborada pela
bibliotecária: Dayane Apolinário, CRB4- 2338/ O.

S729v Souza, Alexandra Maria de
VNI bilevel sobre a hipoventilação noturna e a sobrevida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: uma revisão sistemática. / Alexandra Maria de Souza, Paloma de Jesus Oliveira, Suelayne de Barros Santana. - Recife: O Autor, 2022.

28 p.

Orientador(a): Dra. Manuella da Luz Duarte Barros.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Centro Universitário Brasileiro – UNIBRA. Bacharelado em Fisioterapia, 2022.

Inclui Referências.

1. Esclerose amiotrófica lateral. 2. Ventilação não invasiva. 3. Hipoventilação. 4. Modalidades de fisioterapia. I. Oliveira, Paloma de Jesus. II. Santana, Suelayne de Barros. III. Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA. IV. Título.

CDU: 615.8

Dedicamos este trabalho aos nossos familiares e amigos.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus, por nos proporcionar chegar até aqui. Agradecemos aos nossos professores pelo conhecimento ao longo desses anos como acadêmicas. Aos nossos pais, familiares e amigos, que sempre acreditaram em nossos sonhos, nos apoiando em todos os nossos passos. E a todos aqueles que estiveram ao nosso lado durante nossa jornada, o nosso muito obrigada!

“A persistência é o caminho do êxito.”

(Charles Chaplin)

RESUMO

Introdução A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) se caracteriza como sendo uma patologia que desencadeia um processo degenerativo de esclerose dos neurônios motores das porções laterais da medula espinhal, em conjunto com o córtex motor e o trato piramidal. **Objetivo** Revisar a eficácia da Ventilação Não-Invasiva e seus benefícios na sobrevida do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica em hipoventilação noturna. **Delineamento metodológico** Trata-se de uma revisão sistemática, por meio de buscas nas bases de LILACS, PEDro e MEDLINE via PubMed. **Resultados e discussão** A avaliação da função respiratória, indicando o momento adequado para a intervenção de VNI para o paciente com ELA, apresentaram uma melhora na progressão das alterações e disfunções do aparelho respiratório, o que promoveu maior qualidade de vida, reduzindo as complicações do quadro da doença. O aumento da sobrevida pela VNIPP foi item considerado com maior frequência. A ventilação evita ou atrasa o uso da traqueostomia ou ventilação mecânica invasiva. Além disso, a melhora da qualidade de vida foi também um item bastante considerado nos três estudos levantados. **Considerações finais** Diante do exposto, muito embora os pacientes com ELA apresentem características diferentes no que tange o processo neurodegenerativo da doença quanto a sua progressão, observou-se que a utilização da VNI por pressão positiva é capaz de promover uma melhora na qualidade de vida dos pacientes e aumenta a sua capacidade funcional e respiratória durante o sono. Assim, ainda que promova uma melhor qualidade de vida, a VNI não interfere na progressão da doença.

Palavras-chave: Esclerose Amiotrófica Lateral; Ventilação Não Invasiva; Hipoventilação; Modalidades de Fisioterapia.

ABSTRACT

Introduction Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is characterized as a pathology that triggers a degenerative process of sclerosis of the motor neurons of the lateral portions of the spinal cord, together with the motor cortex and the pyramidal tract. **Objective** To review the efficacy of Non-Invasive Ventilation and its benefits on the survival of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis in nocturnal hypoventilation. **Methodological design** This is a systematic review, by searching the LILACS, PEDro and MEDLINE databases via PubMed. **Results and discussion** The evaluation of respiratory function, indicating the appropriate moment for NIV intervention for patients with ALS, showed an improvement in the progression of respiratory system alterations and dysfunctions, which promoted a better quality of life, reducing the complications of the disease. The increase in survival by NPPV was the item most frequently considered. Ventilation avoids or delays the use of tracheostomy or invasive mechanical ventilation. In addition, improved quality of life was also an item highly considered in the three studies surveyed. **Final considerations** In view of the above, although ALS patients present different characteristics in terms of the disease's neurodegenerative process and its progression, it was observed that the use of positive pressure NIV is capable of promoting an improvement in the quality of life of patients and increases their functional and respiratory capacity during sleep. Thus, even though it promotes a better quality of life, NPPV does not interfere with disease progression.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Noninvasive Ventilation; Hypoventilation; Physical Therapy Modalities.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 REFERENCIAL TEÓRICO	12
2.1 Esclerose Lateral Amiotrófica: conceito.....	12
2.2 Fisiopatologia e etiologia.....	12
2.3 Epidemiologia	13
2.4 Quadro clínico.....	13
2.5 Diagnóstico	14
2.6 Tratamento clínico.....	14
2.7 Ventilação Mecânica Não-Invasiva: definição e modalidades.....	15
2.8 VNI na Hipoventilação Noturna	17
2.9 Importância da VNI em pacientes com ELA	18
3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO	20
4 RESULTADOS	22
5 DISCUSSÃO	26
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	29
REFERÊNCIAS	30

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) se caracteriza como sendo uma patologia que desencadeia um processo degenerativo de esclerose dos neurônios motores das porções laterais da medula espinhal, em conjunto com o córtex motor e o trato piramidal, acarretando em fraqueza e atrofia muscular, associado a fasciculações e espasticidade (BOSSE et al., 2020).

Assim, observa-se que a ELA trata-se de uma patologia neurodegenerativa possuindo causa desconhecida, responsável por afetar os neurônios motores da medula espinhal, tronco cerebral e do encéfalo. A ELA afeta a musculatura respiratória variando conforme a localização inicial da degeneração dos neurônios. Estima-se que a incidência no Brasil é de 1,5 casos para cada 100.000 indivíduos, esses dados apontam para cerca de 2.500 diagnósticos por ano. Um outro dado estimado, está relacionado a um aumento de 69% na incidência de casos da ELA nos próximos 25 anos, além disso, a faixa etária média para o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas da doença está entre os 58 e 60 anos de idade (MORAIS et al., 2020).

A ELA afeta os neurônios motores superior (NMS) e inferior (NMI), sendo uma doença neurodegenerativa progressiva. A maioria dos pacientes apresentam comprometimento muscular nos membros, principalmente os superiores no início da doença e, os primeiros sinais e sintomas são mais unilaterais e focais, levando a perda de destreza com as mãos, fraqueza ao levantar os braços, queda do pé e dificuldade na marcha. Com a progressão, o indivíduo apresenta fraqueza muscular progressiva e geral, o que compromete os músculos do tronco e da musculatura respiratória, esta última, é uma complicação que acarreta óbito para 85% dos pacientes diagnosticados, em um período de até cinco anos após a apresentação inicial dos sintomas (FONSECA et al., 2012).

A doença se apresenta de diversos modos, sendo eles bulbar, medular, axial, respiratória e difusa. O comprometimento bulbar, é mais frequente em mulheres e apresenta um prognóstico desfavorável. O primeiro sintoma da ELA bulbar é geralmente a disartria e em seus estágios mais avançados, o paciente apresenta disfagia. Com o comprometimento da musculatura respiratória, surgem sintomas como dispneia, ortopneia, fragmentação do sono, fadiga e sonolência diurna, cefaleia matinal e distúrbios do sono, decorrentes do distúrbio do sono, padrão

ventilatório restritivo e da hipoventilação. Há também diminuição da eficácia da tosse em decorrência da fraqueza dos músculos expiratórios e da musculatura bulbar, acarretando em broncoaspiração e infecções respiratórias de repetição (BELTRÃO; GARDENGHI, 2017).

Não existe terapêutica que seja capaz de promover a cura da ELA, o tratamento farmacológico auxilia, entretanto, não estaciona ou reverte a progressão da doença. Com isso, o tratamento pauta-se em promover a qualidade de vida do paciente, bem como aumentar a sua expectativa de vida, onde é realizada uma assistência que utiliza medicações neuroprotetoras com terapias multidisciplinares, além do suporte respiratório, principalmente por meio da Ventilação Não-Invasiva (VNI) (ORSINI et al., 2020).

A VNI trata-se de uma terapêutica alternativa para o paciente com ELA, que promove, por meio do uso máscaras, suporte ventilatório com a utilização da pressão positiva nos pacientes com insuficiência respiratória, seja ela aguda ou crônica, promovendo uma melhora na respiração e aplicando o volume corrente alveolar. Quando usada pelo menos quatro horas consecutivas durante o sono, a VNI reduz o trabalho respiratório, melhora a troca gasosa, aumentando com isso a qualidade do sono e a sobrevida, além de melhorar a cognição, estabilizar o peso e evitar hospitalizações por infecção respiratória e hipoventilação noturna, que normalmente, é o primeiro sinal da disfunção respiratória no paciente com ELA (SANTOS-Jr et al., 2020).

Portanto, essa revisão sistemática tem como objetivo identificar quais evidências científicas sobre o uso da VNI como suporte de vida na modalidade bilevel em pacientes com ELA e seus incrementos no aumento da sobrevida e na redução da hipoventilação noturna. Para tal, a questão que norteou o desenvolvimento do estudo foi “a ventilação não invasiva possui a capacidade de reduzir a hipoventilação noturna e aumentar a sobrevida do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica?”

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Esclerose Lateral Amiotrófica: conceito

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) trata-se de uma patologia que provoca uma paralisia progressiva a partir da degeneração dos neurônios motores do cérebro e da medula espinhal. Seu desenvolvimento ocorre de modo insidioso, surgindo a partir da fraqueza focal, mas se espalhando para a maior parte da musculatura, o que inclui também o diafragma, com isso, é comum que o paciente chegue a óbito devido a paralisia respiratória que ocorre num período de até cinco anos após o surgimento dos primeiros sintomas ((STATLAND et al., 2015).

Em virtude do atraso no diagnóstico da ELA ser muito frequente, em sua maioria, os pacientes quando diagnosticados apresentam algum comprometimento respiratório neste momento (STATLAND et al., 2015). Existem diversos testes disponíveis para que seja realizada a avaliação de modo objetivo do desempenho do sistema respiratório, onde demonstram ser fundamentais para a avaliação e do comprometimento leve. Destaca-se ainda a importância do monitoramento da eficácia da tosse, manejo de secreções respiratórias e prevenção de infecções respiratórias, uma vez que o manejo da disfunção respiratória sendo fundamental para a intervenção multidisciplinar de pacientes com ELA (LO COCO et al., 2012).

2.2 Fisiopatologia e etiologia

A ELA se apresenta pela morte neuronal motora no córtex motor e na medula espinhal. A degeneração dos axônios corticoespinhais provoca uma esclerose dos aspectos laterais da medula espinhal. Quando o tronco cerebral e os neurônios motores da coluna vertebral morrem, ocorre uma lesão das raízes ventrais e uma amiotrofia dos músculos da língua, orofaringe e membros. A neurodegeneração motora ocorre em conjunto com processos neuroinflamatórios (BROWN; AL-CHALABI, 2017).

Acerca da etiologia da ELA, observa-se que a doença possui um conjunto de fatores que podem estar associados, como fatores genéticos e ambientais (BEARD et al., 2016). Entretanto, de acordo com Bendit; Boitano (2013) a etiologia da ELA ainda não foi reconhecida, entretanto, alguns fatores de risco são observados como

o superóxido dismutase-1 de toxicidade a partir do excitotoxicidade, desordem do citoesqueleto, distúrbio da mitocôndria, infecções virais, apoptose, desequilíbrio do fator de crescimento em respostas inflamatórias e desarranjo no processamento de RNA (BENDIT; BOITANO, 2013).

2.3 Epidemiologia

Os dados epidemiológicos apontam que na Europa e nos Estados Unidos, existem 1 ou 2 novos casos de ELA cada 100.000 indivíduos, a cada ano, possuindo a mesma média dos dados brasileiros. Além disso, destaca-se que a incidência e prevalência da ELA aumenta conforme a progressão da idade da população, podendo ser uma patologia de ordem hereditária ou esporádica, sendo que apenas 10% dos casos possui alguma relação familiar, normalmente herdados como traços dominantes. A forma hereditária possui relação com algumas mutações genéticas (BROWN; AL-CHALABI, 2017).

No Brasil, a idade média de acometimento inicial é menor que em outros países do mundo, se desenvolvendo normalmente por volta dos 52 anos de idade, onde em países da Europa, os dados apontam para uma incidência maior entre os 58 e 60 anos de idade (NICHOLS et al., 2013).

2.4 Quadro clínico

O quadro clínico da ELA se mostra inicialmente com início nos membros, principalmente os superiores, entretanto, cerca de um terço dos casos possuem início bulbar, com apresentação por meio da disartria, disfagia e sialorreia. Até a fase final da doença, alguns neurônios da região da musculatura ocular e do esfíncter não são afetados (BROWN; AL-CHALABI, 2017).

O acometimento de neurônio motor inferior inclui atrofia muscular, fraqueza e fasciculações. No que tange os neurônios motores superiores, observa-se espasticidade, hiperreflexia e fraqueza muscular. Os pacientes apresentam um padrão diafragmático de fraqueza respiratória e podem se queixar de dispneia durante atividades cotidianas ou quando se encontram em decúbito dorsal (STATLAND et al., 2015).

2.5 Diagnóstico

O diagnóstico da ELA se pauta primeiramente no exame clínico em conjunto com a eletroneuromiografia para confirmar a extensão da deservação e testes laboratoriais para excluir distúrbios reversíveis que podem se assemelhar a esclerose lateral amiotrófica (BROWN; AL- CHALABI, 2017).

O diagnóstico de ELA é sugerido pela presença de disfunção do neurônio motor inferior através do exame físico, eletrofisiológico ou neuropatológico; disfunção do neurônio motor superior por exame clínico; progressão de sintomas ou sinais ao longo de 6 meses, demonstrado pela disseminação em uma região ou para outras regiões. Estes achados devem se somar à ausência de evidências eletrofisiológicas ou patológicas de outros processos de doença e neuroimagem sem evidências de outra patologia. O diagnóstico definitivo pauta-se na presença de sinais de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores em três níveis de medula espinhal (STATLAND et al., 2015).

2.6 Tratamento clínico

De acordo com Nordon (2019) os tratamentos para a ELA ainda estão em fase de estudo, entretanto, o fármaco riluzole, uma droga inibidora da excitotoxicidade pelo glutamato, vem sendo utilizada para promover uma maior sobrevivência do indivíduo em cerca de três a seis meses, sendo o período curto, mas muito significativo para o portador da ELA.

O tratamento medicamentoso faz uso do riluzole 50 mg via oral duas vezes ao dia, de modo prolongado, normalmente por dois meses e usando principalmente quando ocorre o diagnóstico na fase inicial, dos casos de início bulbar (MILLER, 2013) Em virtude de não ocorrer uma terapêutica de tratamento eficaz para a ELA, atualmente são realizados estudos com células-tronco para um tratamento mais eficaz da doença (LIMA et al., 2010)

2.7 Ventilação Mecânica Não-Invasiva (VNI): definição e modalidades

A Ventilação Mecânica (VM) é conhecida pelo seu uso, porém foi somente em 1952 que passou a sua utilização na UTI, isso ocorreu devido a epidemia de

poliomielite na Escandinávia, por mérito e avanços históricos, a fim de ajudar na melhoria de doenças respiratórias. Desde então, o desenvolvimento tecnológico dos ventiladores vem avançando cada vez mais, proporcionando inúmeros recursos e estratégias ventilatórias para o auxílio assistencial diante da recuperação do paciente criticamente enfermo (NOVAES; SANTOS; LIMA, 2017).

A Ventilação Mecânica se apresenta como sendo uma estratégia de suporte a vida do indivíduo que apresentam insuficiência respiratória aguda, com a finalidade de promover suporte ventilatório visando suprir as necessidades metabólicas e hemodinâmicas do organismo (LEITE, 2019).

A Ventilação Mecânica Invasiva (VMI) é de grande importância em UTI e constitui um dos recursos mais utilizados nessas unidades para dar suporte a vida, consistindo assim no trabalho realizado através de uma máquina que irá substituir total ou parcialmente a atividade ventilatória do paciente, restabelecendo o balanço entre a oferta e a demanda de oxigênio e ajudando ao trabalho respiratório de pacientes com insuficiência respiratória aguda (BARBAS et al, 2018).

O suporte ventilatório invasivo, denominado VMI, como também é conhecido, como um procedimento terapêutico utilizado em UTI é indicado para pacientes intubados, ou quaisquer que apresente insuficiência respiratória grave. Sua indicação de uso baseia-se em parâmetros clínicos e de avaliação respiratória (BARBAS et al, 2017). Sendo assim, a ventilação mecânica tem como objetivo além de manter a melhoria na troca gasosa, também manter adequadamente a ventilação alveolar e a liberação de dióxido de carbono, restabelecer o equilíbrio ácido-base a fim de auxiliar o paciente em seu trabalho respiratório, e assim diminuir os efeitos adversos. (SIMÕES, 2016).

A indicação para o uso da VMI é aplicada de acordo com a necessidade ventilatória do paciente em específico, sendo um procedimento aplicado para diversas patologias quando há a exigência da assistência ventilatória, necessitando de uma respiração artificial como estratégia de suporte para o indivíduo (BARBAS et al, 2016).

Esse procedimento assistencial deve ser prestado através de equipe multiprofissional, a qual irá analisar as evidências disponíveis sobre ventilação mecânica que, associado à experiência das diversas especialidades, ofereça aos pacientes com insuficiência respiratória um suporte respiratório seguro e eficaz, baseado nas melhores evidências disponíveis para evitarmos a possibilidade de

lesão associada a ventilação mecânica (BARBAS et al, 2017). O suporte ventilatório é essencial para diminuição do estresse imposto pelo aumento do trabalho respiratório e promover oxigenação adequada através do desenvolvimento do volume de ar corrente (VT) e a otimização da ventilação-perfusão do parênquima pulmonar (FORGIARINI, 2016).

A VNI se apresenta por meio da aplicação de uma ventilação artificial adotada para o tratamento de pacientes, sendo um tipo de ventilação que não precisa de procedimento invasivo. A interação entre paciente e ventilador acontece através de máscaras que podem ser via nasal ou facial, esta, traz como principais objetivos, reverter alterações como o aumento da PaCO₂ (Pressão Arterial de Gás Carbônico), do volume minuto e por consequência, o aumento do trabalho respiratório, que chega a evoluir em alguns pacientes levando a necessidade de intubação (SARMENTO, 2015)

A VNI acarreta aumento da Pressão Positiva Expiratória Final, conhecida como PEEP dentro dos alvéolos, ultrapassando em partes a PEEP intrínseca, promovendo uma maior troca gasosa e com isso, ocorre o aumento da ventilação alveolar, ocasionando um esforço inspiratório menor ao paciente que começa o ciclo respiratório e assim reduzindo o trabalho respiratório, proporcionando repouso a musculatura (FITIPALDI, 2009).

Os métodos mais utilizados de VNI são a CPAP (pressão positiva contínuas vias aéreas) e a BILEVEL (bilevel positive airway pressure) com dois níveis de pressão a IPAP (pressão inspiratória) e a EPAP (pressão expiratória), pois promovem volumes e pressões que irão variar de acordo com o esforço do paciente (SARMENTO, 2015).

BILEVEL demanda dois níveis de pressão nas vias aéreas podendo variar as respirações, auxiliando no alcance de um volume corrente adequado durante a fase inspiratória para manter um volume residual constante, causando como efeito uma diminuição do trabalho respiratório, pois a pressão positiva durante a fase inspiratória gera uma diminuição da pressão parcial de gás carbônico (PaCO₂) ajudando a diminuir o esforço inspiratório e durante a fase expiratória ocorre um recrutamento dos alvéolos e conseqüentemente uma melhor troca gasosa, além de diminuir a sobrecarga sobre a musculatura respiratória, uma vez que auxilia na diminuição da hiperinsuflação, promovendo um maior tempo expiratório e, assim, o

esvaziando das unidades pulmonares em sua totalidade, resultando numa melhora da sensação de dispneia (MOREIRA, 2019).

2.8 VNI na Hipoventilação Noturna

A hipoventilação noturna e distúrbios respiratórios do sono é um problema frequente em pacientes diagnosticados com ELA conforme a progressão da doença e ocorrem de acordo com o comprometimento da função muscular respiratória e na presença de troca diurna normal de gases. A hipoventilação noturna se agrava durante a fase do sono (REM), quando todos os músculos posturais e acessórios estão fisiologicamente atônicos, e apenas o diafragma promove a ventilação (LO COCO et al., 2012).

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, assim, a hipoventilação noturna, é o primeiro sinal de disfunção respiratória (MOREIRA, 2019).

A hipoventilação noturna, ligada à fraqueza da musculatura diafragmática ou dos acessórios da respiração, redução da sensibilidade à hipóxia e a hipercapnia que comprometem a ventilação alveolar noturna. Na ELA os músculos ventilatórios são comprometidos e os indivíduos apresentam restrição pulmonar não parenquimatosa, caracterizadas por redução da capacidade vital, observado pela espirometria e redução da capacidade pulmonar total a partir da mensuração dos volumes pulmonares (SIMÕES, 2016).

Mesmo em pacientes que apresentaram uma 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 (FITIPALDI, 2009)

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 (SIMÕES, 2016).

2.9 Importância da VNI em pacientes com ELA

A escolha para iniciar a VNI em pacientes com ELA é fundamental em virtude dos riscos de uma rápida evolução para insuficiência respiratória, morte súbita e o uso da VNI em situações de urgência auxilia esse indivíduo (VRIJSEN et al., 2015). O uso de VNI e técnicas adjacentes podem prolongar a sobrevivência e, caso a função bulbar o permita, evitar ou pelos menos adiar a necessidade de traqueostomia (ROCHA et al, 2007).

A fisiopatologia da insuficiência respiratória nas doenças neuromusculares é complexa e pode envolver inúmeros fatores. Alterações no controle da ventilação, aparecimento de sinais de fadiga muscular respiratória, alterações nas propriedades mecânicas do sistema respiratório, mudanças na troca gasosa, especialmente no período noturno, e a disfunção do trato respiratório superior são algumas possibilidades (VRIJSEN et al., 2015).

De acordo com Presto et al, (2009) a utilização da VNI na ELA ocorre para promover a troca gasosa e o equilíbrio ácido básico, onde podem ser avaliados a partir da gasometria arterial, da Saturação Periférica de Oxigênio (SpO_2), ou da oximetria e a força muscular da capacidade ventilatória do paciente é mensurada por meio dos volumes, capacidades e índices integrados, com a espirometria. Destaca-se que a aplicação da VNI na ELA é indicada quando ocorre uma redução de 50% do valor predito para Capacidade Vital Forçada (CVF) ou ocorre a redução da SpO_2 para o número menor que 88% num período de cinco minutos seguidos durante a noite. Além disso, deve-se avaliar a Pressão Parcial de Gás Carbônico no Sangue Arterial ($PaCO_2$) acima de 45 mmHg e/ou redução da Pressão Inspiratória Máxima dos Músculos Inspiratórios (P_{imax}) abaixo de -60 cmH₂O₂. Verifica-se ainda sinais e sintomas como dispneia, fadiga, dor de cabeça matutina, sonolência exacerbada.

A escolha do uso da VNI varia conforme o conforto e adaptação do paciente e os principais modelos ventilatórios na VNI, assim como na ventilação invasiva, são a ventilação regulada por pressão ou regulada por volume, habitualmente são utilizados em VNI os ventiladores regulados por pressão, uma vez que apresentam um menor custo, maior capacidade para compensação de fugas, são mais portáteis

e mais bem tolerados pelos doentes e podem ser utilizados em situações agudas ou crônicas (FERREIRA et al., 2009).

O ventilador pressométrico (BiPAP), em virtude de apresentar suporte de pressão positiva em fase inspiratória e expiratória, auxilia na inspiração e evita o colapso das aéreas superiores na expiração, sendo por isso considerado mais efetivo nas formas de atelectasia bulbar mais severa. A fraqueza diafragmática pode ser diagnosticada com espirometria, com capacidade vital passando por declínio progressivo ao longo da doença. As medidas da força muscular inspiratória, como a pressão inspiratória máxima e a pressão inspiratória nasal do sono, são preditores mais precisos de disfunção respiratória do que a capacidade vital e podem ser mais viáveis em pacientes com fraqueza muscular (KIERNAN et al., 2011).

Os objetivos da VNI são a diminuição do trabalho respiratório, o repouso dos músculos respiratórios, a melhoria das trocas gasosas, tem como principais vantagens evitar a intubação orotraqueal, com a consequente diminuição dos riscos associados: infecções nosocomiais e lesão traqueal, evitando o trabalho dinâmico imposto pelo tubo endotraqueal. Além disso, para a realização da VNI não é necessária sedação, permite ao doente falar, manter tosse eficaz e alimentação oral. A instalação e de retirada são realizadas pelo fisioterapeuta (FERREIRA et al., 2009).

A qualidade de vida é outro aspecto avaliado, onde verifica-se a possível eficiência da VNI em pacientes com ELA. Observa-se ainda, uma melhora significativa da qualidade de vida dos pacientes que foram submetidos à VNI para tratar distúrbios respiratórios do sono. Observa-se uma melhora ou manutenção da qualidade de vida e melhora na sobrevivência em pacientes com ELA sem comprometimento bulbar grave. Entretanto, os pacientes com comprometimento bulbar grave apresentaram melhora dos sintomas respiratórios noturnos, mas sem aumento significativo na sobrevivência (PRESTO et al., 2009)

3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO

3.1 Tipo de revisão, período da pesquisa, restrição linguística e temporal.

Esta pesquisa trata-se de uma revisão sistemática, realizada no período de março a maio de 2022, a partir de publicações científicas disponibilizadas em bases de dados online, sendo selecionados textos em português e inglês, sem restrição de período.

3.2 Bases de dados, realização das buscas e seleção dos estudos.

Foram feitas buscas nas seguintes bases de dados: Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Physiotherapy Evidence Database (PEDro) e Medical Literature Analysis and Retrieval (MEDLINE via PubMed).

3.3 Critérios de elegibilidade

Os critérios de inclusão utilizados no estudo foram da estratégia PICO, onde: P=população; I= intervenção; C= controle; O= desfecho (“outcome”). Diante disso, os parâmetros aplicados foram: a população (P) foi de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica nao bulbar; como intervenção (I) considerou-se as abordagens fisioterapêuticas com aplicação da ventilação não-invasiva (VNI); o grupo controle (C) não foi pré- determinado; e, foram levados em consideração desfechos (O) relativos a hipoventilação noturna e aumento da sobrevida. Nesta revisão, foram utilizados ensaios clínicos que utilizaram a utilização da ventilação não-invasiva (VNI) para melhora da capacidade funcional dos pacientes que apresentam quadro de hipoventilação noturna.

3.4 Descritores e estratégia de busca

Como estratégias de busca, foram utilizados os descritores indexados no MESH Database: “amyotrophic lateral sclerosis”, “non-invasive ventilation”, “hypoventilation” and “physical therapy modalities”. Também foram utilizados os seguintes Descritores em Ciência da Saúde (DeCS): “esclerose amiotrófica lateral”,

“ventilação não invasiva”, “hipoventilação” e “modalidades de fisioterapia”, combinados com o Operador Booleano AND, conforme mostra o quadro 1.

Quadro 1 – Estratégias de busca

Bases de dados	Estratégia de busca
MEDLINE via PUBMED	(amyotrophic lateral sclerosis) AND (non-invasive ventilation) AND (hypoventilation) AND (physical therapy modalities)
LILACS via BVS	(esclerose amiotrófica lateral) AND (ventilação não invasiva) AND (hipoventilação) AND (modalidades de fisioterapia)
SCIELO	(esclerose amiotrófica lateral) AND (ventilação não invasiva) AND (hipoventilação) AND (modalidades de fisioterapia)
PEDro	(esclerose amiotrófica lateral) AND (ventilação não invasiva) AND (hipoventilação) AND (modalidades de fisioterapia)

3.5 Características dos estudos incluídos e avaliação do risco de viés

Dessa forma, a estratégia utilizada para seleção dos estudos iniciou através da leitura de títulos e resumos de artigos disponíveis nas bases de dados contempladas, com o intuito de eleger os que se enquadram melhor a proposta do estudo. Após a leitura foram escolhidos os artigos que correspondiam aos critérios de elegibilidade para serem lidos na íntegra e posterior extração de dados.

O risco de viés nos estudos foi avaliado por meio dos seguintes critérios: geração da sequência aleatória, ocultação de alocação, cegamento de participantes e profissionais e desfechos incompletos. Esta etapa foi realizada por duas das pesquisadoras de forma independente, e a terceira autora desempatou os desacordos entre as outras duas avaliações.

4 RESULTADOS

Feitas as associações dos termos descritores nas bases de dados, foram encontrados 67 artigos. Dos quais, após leitura de título e resumo, 24 estudos não correspondiam aos objetivos desta pesquisa ou estavam duplicados nas bases. Após a leitura dos títulos, 43 estudos se relacionavam com a temática. Entretanto, 24 foram excluídos da amostra, restando 19 artigos.

Assim, 19 estudos foram lidos na íntegra e destes, 16 estudos foram excluídos por não se adequarem aos critérios de elegibilidade do estudo, definindo assim a amostra final desta revisão. De acordo com a classificação, as pesquisas que compuseram a amostra da literatura e enquadram-se como artigos originais (n=3).

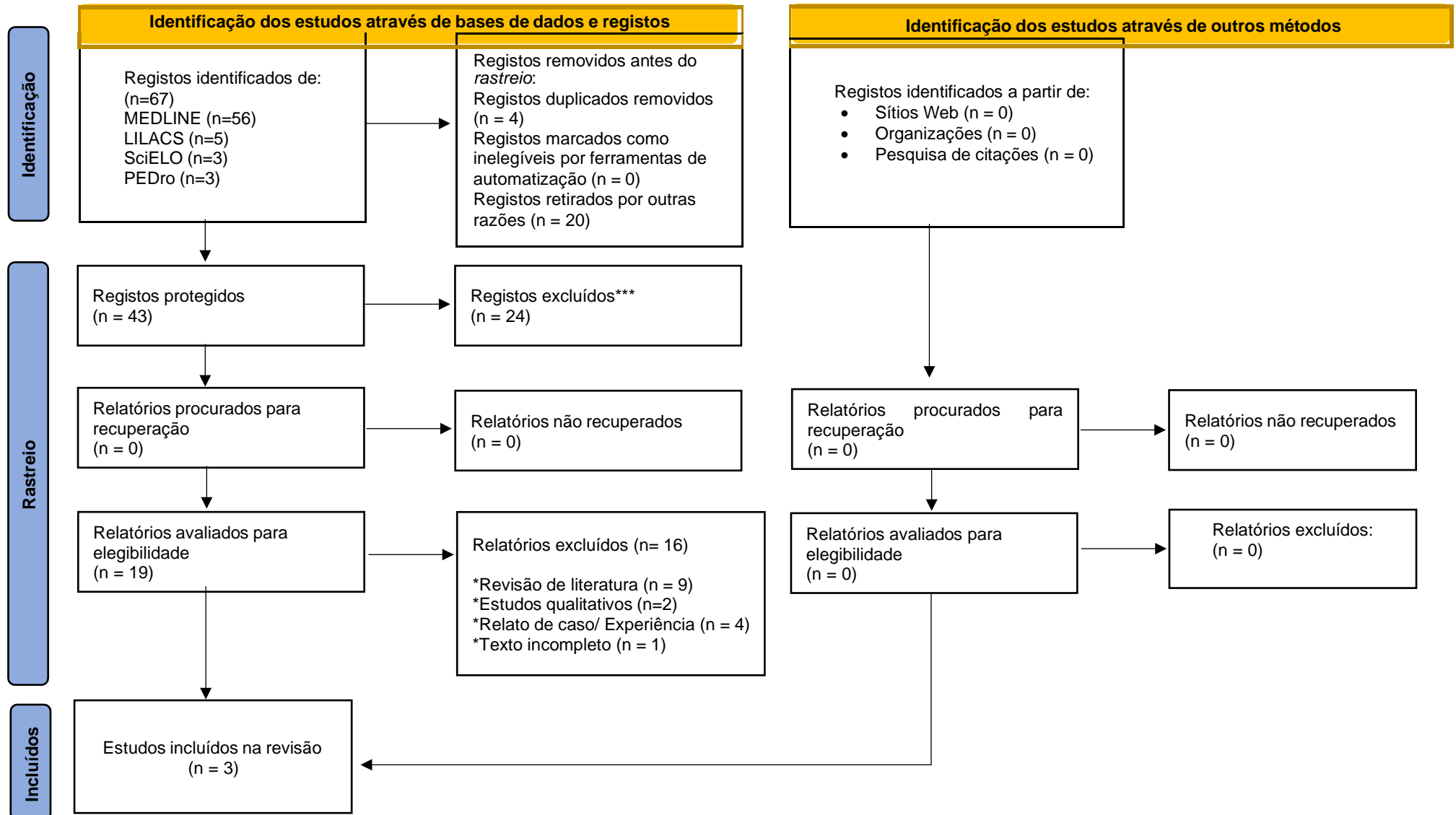
Todos os artigos incluídos no estudo foram publicados em língua inglesa, sendo realizados com participantes adultos, de ambos os sexos, submetidos a avaliação da eficácia da Ventilação Não-Invasiva e seus benefícios na sobrevivência do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica em hipoventilação noturna. Os resultados desses estudos estão descritos a seguir e estão representados nos quadros 2 e 3.

O estudo de Davis et al., (2011) realizou um estudo prospectivo, duplo cego, randomizado, controlado, com 19 pacientes com ELA, aplicando um protocolo de ventilação não invasiva com pressão positiva (VNI) durante 6 semanas, em sessões ocorridas durante 7 dias da semana, observou melhora significativa nos escores nos testes cognitivos.

Já no estudo de Gonzalez-Bermejo, (2016) realizado com 74 indivíduos com ELA, através de um estudo multicêntrico, randomizado, controlado e triplo-cego com a utilização da estimulação do diafragma com uso da VNI durante o período de um ano, todos os dias da semana, apontou maior sobrevivência dos pacientes em uso de VNI.

Bertella et al., (2017) realizou um estudo prospectivo randomizado por meio da aplicação da VNI no período noturno em dois grupos subdivididos em 25 pacientes em internação hospitalar e 25 pacientes atendidos em ambulatório, onde verificou-se a iniciação ambulatorial da VNI não é inferior a iniciação hospitalar em termos de aceitação do paciente ao método, observando assim, melhora significativa em ambos os grupos.

PRISMA 2020 flow diagram for updated systematic reviews which included searches of databases, registers and other sources



*Consider, if feasible to do so, reporting the number of records identified from each database or register searched (rather than the total number across all databases/registers).

**If automation tools were used, indicate how many records were excluded by a human and how many were excluded by automation tools.

Quadro 2. Caracterização dos estudos.

Autores/ ano	Tipo de estudo	Intervenção	Amostra/ Grupo experimental/ Grupo controle	Frequência e tempo
Bertella et al. (2017)	Estudo prospectivo randomizado	Ventilação não invasiva no período noturno em ambos os grupos	50 pacientes com ELA/ 25 pacientes do grupo experimental submetidos a VNI/ 25 pacientes do grupo controle	4 horas de uso VNI à noite por 3 meses
Davis et al. (2011)	Estudo prospectivo, duplo cego, randomizado, controlado	Ventilação não invasiva com pressão positiva (VNIPP)	19 pacientes com ELA/ 9 pacientes do grupo experimental submetidos a intervenção/ 10 pacientes no grupo controle	7 dias da semana por 6 semanas
Gonzalez-Bermejo, (2016)	Estudo multicêntrico, randomizado, controlado e triplo-cego	Estimulação do diafragma com uso da VNI	74 participantes com ELA/ 37 pacientes no grupo experimental submetidos a intervenção/ 37 pacientes no grupo controle receberam estimulação simulada	Todos os dias pelo período de 1 ano
Legenda: Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)/ Ventilação não invasiva com pressão positiva (VNIPP)/ Ventilação Não-Invasiva (VNI)				

Quadro 3. Resultados dos estudos selecionados.

Autor/ Ano	Desfecho e variáveis	Método de avaliação	Resultado
Bertella et al. (2017)	Capacidade funcional, dispneia, hipoventilação	Espirometria, gasometria e estudo de sono	Melhora da função respiratória, controle de sintomas da hipoventilação noturna, satisfação dos pacientes.
Davis et al. (2011)	Função respiratória, dispneia e distúrbio do sono	Escala de classificação funcional e respiratória da ELA	Observou-se melhora da capacidade respiratória, dispneia e hipoventilação noturna
Gonzalez-Bermejo, (2016)	Desempenho respiratório durante o sono e capacidade funcional	Escala de classificação funcional, espirometria e estudo do sono	Melhora da capacidade funcional e hipoventilação e qualidade do sono.

5 DISCUSSÃO

Apartir do levantamento de dados, o presente estudo identificou que o uso da VNI em pacientes com ELA não bulbar, houve incremento na hipoventilação noturna e na sobrevida desses pacientes. Diante dos resultados apresentados, evidenciou-se que a ELA se caracteriza como sendo uma patologia mais comum em homens do que em mulheres, entretanto, a amostra apresentada pelos estudos analisados em nossos trabalhos por não possuir grande proporção de pacientes, mostrou-se equilibrada entre homens e mulheres.

Todos os participantes do estudo fizeram uso de ventilação não invasiva, onde foi aplicado o ventilador pressométrico com dois níveis pressóricos (*Bilevel Positive Airway Pressure – BiPAP*), sendo a utilização por meio da ventilação com pressão positiva o método de primeira escolha para os pacientes portadores dessa patologia neurodegenerativa. O uso da ventilação pressão positiva em dois níveis mostra-se eficaz para reverter quadros de distúrbios ventilatórios durante o sono, como a hipoventilação noturna, nos pacientes com ELA.

Davis et al. (2011), em estudo realizado por meio da VNI com pressão positiva durante seis semanas, observaram que as complicações respiratórias em pacientes com ELA ocorrem em virtude da deterioração dos músculos inspiratórios. Assim, a aplicação do protocolo promoveu melhora significativa nos escores nos testes realizados.

O mesmo aponta o estudo de Gonzalez-Bermejo (2016) o qual apresentou uma amostra mais robusta, contando com 74 participantes com ELA, sendo 37 destes submetidos ao grupo experimental, com protocolo de estimulação do diafragma com uso da VNI. Destacou-se que as condutas fisioterapêuticas voltadas para o tratamento dos problemas respiratórios decorrentes da ELA podem ser invasivas ou não invasivas. Porém a utilização da VNI tem como objetivo melhorar a excreção de secreção pulmonar, o que acarreta em melhora na função fisiológica do indivíduo e, conseqüentemente, em maior sobrevida dos pacientes.

O estudo de Bertella et al. (2017) realizado em indivíduos com ELA randomizados em uma unidade laboratorial e hospitalar, apontou que a utilização da VNI noturna em ambos grupos promoveu melhora da função respiratória, controle de sintomas, satisfação dos pacientes, a partir da utilização da VNI durante o período noturno por no mínimo cerca de 4 horas.

Gonzalez-Bermejo (2016) demonstraram maior sobrevida dos pacientes em uso de VNI noturna, onde, após a aplicação da escala funcional de pacientes com

ELA. Assim, o estudo aponta que a avaliação da função respiratória, indicando o momento adequado para a intervenção de VNI para o paciente com ELA, apresentaram uma melhora na progressão das alterações e disfunções do aparelho respiratório, o que promoveu maior qualidade de vida, reduzindo as complicações do quadro da doença.

Bertella et al. (2017) destacam que o ajuste do ventilador foi com o intuito de normalizar o PACO₂ e a saturação de O₂ noturna ideal e a aceitação do paciente a VNI. O estudo aponta ainda que nenhum efeito colateral em relação a VNI foi registrada em ambos grupos, assim, a VNI iniciada em ambiente ambulatorial tem eficácia significativa na capacidade funcional, dispneia, hipoventilação, tanto quanto em iniciação hospitalar. No que tange a avaliação da evolução clínica e funcional dos pacientes submetidos aos estudos, a avaliação da capacidade respiratória durante o sono foi realizada por meio da espirometria, gasometria e estudo de sono. Além disso foram utilizadas a escala de classificação funcional e respiratória dos pacientes com ELA que contemplam a função motora de extremidades superiores e inferiores durante as atividades de vida diária, bem como a fala e deglutição.

Davis et al. (2011) apontaram em seu estudo que a conduta fisioterapêutica por meio da utilização da VNI com pressão positiva foi a ventilação por pressão positiva em dois níveis das vias aéreas (BIPAP). A VNI demonstrou maior eficácia no tratamento dos pacientes, acarretando em maior qualidade de vida e melhora significativa dos sintomas. Os testes mais utilizados na ELA são os de funções pulmonares, que avaliam a capacidade vital lenta e forçada.

Gonzalez-Bermejo (2016) em estudo com 74 participantes com ELA, a partir da estimulação do diafragma com uso da VNI, concluíram ainda que o uso desse procedimento se mostrou muito eficiente no que tange a função respiratória, apontando o momento adequado para a intervenção com a VNI para o paciente com ELA.

Observa-se ainda que nos artigos pesquisados, o aumento da sobrevida pela VNI foi item considerado com maior frequência. Gonzalez-Bermejo, (2016) relata que a estimulação do diafragma com uso da VNI em 37 pacientes com ELA, promoveu maior sobrevida, maior capacidade funcional e melhora da qualidade do sono. A ventilação evita ou atrasa o uso da traqueostomia ou ventilação mecânica invasiva. Além disso, a melhora da qualidade de vida foi também um item bastante considerado nos três estudos levantados. Bertella et al., (2017) e Davis et al., (2011)

avaliaram ainda a qualidade de vida e apontaram melhora da dispneia, fadiga e estado emocional.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante dos resultados expostos no presente estudo, foi possível identificar a melhora da hipoventilação noturna e o aumento da sobrevida nos indivíduos com ELA não bulbar, muito embora os pacientes com ELA apresentem características diferentes no que tange o processo neurodegenerativo da doença quanto a sua progressão, observou-se que a utilização da VNI por pressão positiva é capaz de promover uma melhora na hipoventilação noturna dos pacientes e aumenta a sua capacidade funcional e respiratória durante o sono. Assim, ainda que promova um aumento da sobrevida, a VNI não interfere na progressão da doença.

Os indivíduos com deterioração bulbar moderada ou severa não apresentam melhora do quadro de hipoventilação noturna com o uso do suporte ventilatório. Assim, conclui-se que o suporte ventilatório não invasivo é capaz de garantir o volume de ar que o paciente em estágios mais iniciais necessita. A VNI é eficaz e o volume controlado possui a capacidade de oferecer ao paciente volumes de ar pré-determinados a uma frequência pré-estipulada, onde o volume poderá ser aumentado sempre que o paciente achar que precisa de respiração mais profunda.

REFERÊNCIAS

BARBAS, CSV; ÍSOLA, AM; FARIAS, AMC. **Diretrizes Brasileira de Ventilação Mecânica**. São Paulo: AMIB, 2016.

BENDITT JO.; BOITANO LJ. Pulmonary Issues in Patients with Chronic Neuromuscular Disease. **Am J Respir Crit Care Med.**, v.187, n. 10, p 1046–1055, 2013.

BERTELLA, Enrica et al. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. **European journal of physical and rehabilitation medicine**, v. 53, n. 6, p. 892-899, 2017.

BROWN, RH; AL-CHALABI, A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. **New England Journal of Medicine**, v. 377, n. 2, p. 162-172, 2017.

BROWN, RH; AL-CHALABI, A. Amyotrophic lateral sclerosis. **New England Journal of Medicine**, v. 377, n. 2, p. 162-172, 2017.

CHIEIA, MA et al. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. **Arquivos de neuropsiquiatria**, v. 68, n. 6, p. 837-842, 2010.

ÇİFTÇİ, F et al. Non-invasive ventilation for acute hypercapnic respiratory failure in older patients. **Wiener klinische Wochenschrift**, v. 129, n. 19-20, p. 680-686, 2017.

CONTOU, D et al. Noninvasive ventilation for acute hypercapnic respiratory failure: intubation rate in an experienced unit. **Respiratory care**, v. 58, n. 12, p. 2045-2052, 2013.

CRUZ, MR.; ZAMORA, VEC. **Ventilação mecânica não invasiva**. 2013.

DAVIS, ICN et al. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, v. 71, n. 4, p. 482-487, 2011.

DAVIS, M; LOU, JS. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: a timeline for anticipated referrals. **Journal of the American Academy of Nurse Practitioners**, v. 23, n. 9, p. 464-472, 2011.

FERREIRA, CR; METZKER, CAB; ATHAYDE, FTS. Benefícios da ventilação não invasiva sobre a insuficiência respiratória crônica em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Ciência e Saúde On-line**, v. 3, n. 2, 2018.

FORGIARINI, SGI. **Utilização de fatores inflamatórios como preditores de falha no desmame de ventilação mecânica**. Porto Alegre-RS. 2016.

GONZALEZ-BERMEJO, J et al. Early diaphragm pacing in patients with amyotrophic lateral sclerosis (RespiStimALS): a randomised controlled triple-blind trial. **The Lancet Neurology**, v. 15, n. 12, p. 1217-1227, 2016.

JUNIOR, EL. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. **Revista Neurociencia**, v. 21, n. 2, p. 313-318; 2013.

LEITE, Í. Ventilação Mecânica: Princípios Básicos em Enfermagem. **ASSOBRAFIR**, v. 2, n. 3, 2019.

LIMA, MTB. **Sucesso nos Modos de Desmame Ventilatório: Uma Revisão Literária**. Monografia (Especialização) - Curso de Fisioterapia em Terapia Intensiva, Brasília: Universidade Católica de Brasília, 2017.

MURPHY, PB. et al. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: a randomized clinical trial. **Jama**, v. 317, n. 21, p. 2177-2186, 2017.

MUZAFFAR. S.N et al. Preditores, Padrão de Desmame e Desfecho em Longo Prazo de Pacientes com Ventilação Mecânica Prolongada em Unidade de Terapia Intensiva no Norte da Índia, **Revista Brasileira Terapia Intensiva**, v. 29, n. 1, p.23-33, 2017.

NASCIMENTO, OA.; IAMONTI, VC.; JARDIM, JR. **Reabilitação Pulmonar**. 2013.

NICHOLS NL et al. Ventilatory Control in ALS. **Respir Physiol Neurobiol.**, v. 189, n 2, p. 429–437, nov., 2013

NOVAES, GO; SANTOS, JA; LIMA, VA. **O Papel do Fisioterapeuta na Ventilação Mecânica**. Goiana, 2017.

PRESTO, B et al. Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia Respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 17, n. 3, p. 293–297, 2019.

RESQUETI, VR et al. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. **Ter Man**. v. 9, n. 43, p. 297-303, 2011.

REZENDE, MM et al. Análise dos instrumentos de avaliação da qualidade de sono em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). **Revista Neurociências**, v. 16, n. 1, p. 41–45-41–45, 2008.

ROCHA, AEF et al. Cuidado ao paciente ventilado artificialmente. **Essentia-Revista de Cultura, Ciência e Tecnologia da UVA**, v. 18, n. 1, 2017.

ROCHA, J. AFONSO; MIRANDA, M. J. DISFUNÇÃO VENTILATÓRIA NA DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR. **Acta Medica Portuguesa**, v. 20, p. 157-165, 2007.

SARAIVA, PCDRC et al. Qualidade de Vida do Doente Submetido a Ventilação não Invasiva. **Millenium**, v. 46, n. 4, p. 179-195, 2017.

SARMENTO, GJV. **Fisioterapia respiratória no paciente crítico**. 4. Ed. Barueri: Manole, 2016.

SARMENTO, GJV. **O ABC da fisioterapia respiratória**. 2. Ed. Barueri: Manole, 2015.

STATLAND, JM et al. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease & Clinical Diagnosis of Sporadic ALS. **Neurologia Clinica.**, v. 33, n. 4, p. 735–748, nov, 2015

VITACCA, M et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **European journal of neurology**, v. 25, n. 3, p. 556-e33, 2018.