

# DISFUNÇÃO VENTILATÓRIA NA DOENÇA DO NEURÓNIO MOTOR

## Quando e Como Intervir?

J. AFONSO ROCHA, M. J. MIRANDA

Serviço de Fisiatria. Hospital Senhora da Oliveira. Guimarães  
Serviço de Fisiatria. Hospital Geral de Santo António. Porto

### RESUMO

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neurodegenerativa devastadora, envolvendo neurónios motores do córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal. A sobrevida média após o diagnóstico é de 15 meses, sendo as complicações pulmonares responsáveis por mais de 85% das mortes. Apesar da inevitabilidade da disfunção ventilatória e da morte a curto prazo, protocolos de intervenção estandardizados permitem atrasar ou evitar a necessidade de suporte ventilatório invasivo, melhorando a qualidade de vida e prolongando a sobrevida.

Os autores apresentam um protocolo de intervenção baseado na progressão clínica e em parâmetros respiratórios objectivos. A decisão sobre o início da ventilação não invasiva (VNI) e de técnicas adjuvantes, como o recrutamento de volume pulmonar (RVP) e tosse assistida mecânica, é dependente do aparecimento de sintomas de hipoventilação e da deterioração dos parâmetros respiratórios especialmente os respeitantes à função bulbar. Estes incluem a capacidade inspiratória máxima (CIM), diferença entre a CIM e CV (CIM-CV) e o fluxo pico associado à tosse (PCF). Um programa de educação do doente e seus cuidadores quanto ao uso destas técnicas terapêuticas não invasivas tituladas pelo *biofeedback* com oximetria, permite reduções no número e duração de hospitalizações, episódios de pneumonia e insuficiência respiratória grave e atrasar ou evitar a necessidade de traqueostomia. A utilização de oxigénio suplementar deve ser evitado neste grupo de doentes por inviabilizar a utilização da oximetria para controlar a aplicação das técnicas não invasivas adjuvantes, e por estar associada a diminuição do *drive* respiratório central com agravamento da hipercapnia.

### SUMMARY

#### VENTILATORY DYSFUNCTION IN MOTOR NEURON DISEASE When and How to Act?

Amyotrophic lateral sclerosis is a devastating progressive neurodegenerative disorder, involving motor neurons in the cerebral cortex, brainstem and spinal cord. Mean duration of survival from the time of diagnosis is around 15 months, being pulmonary complications and respiratory failure responsible for more than 85% of deaths. Albeit the inevitability of respiratory failure and short-term death, standardized intervention protocols have been shown to significantly delay the need for invasive ventilatory support, thus prolonging survival and enhancing quality of life.

The authors present an intervention protocol based on clinical progression and respiratory parameters. Decisions regarding initiation of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) and mechanically assisted coughing, depend on development of symptoms of hypoventilation and on objective deterioration of respiratory parameters especially in what concerns bulbar muscle function. These include maximum inspiratory capacity (MIC), difference between MIC and vital capacity (MIC-VC), and assisted peak cough flow (PCF). These standardized protocols along with patient and caregivers education, allow for improved quality of life, prolonged survival and delay or eventually prevent the need for tracheotomy and invasive ventilatory support. Supplemental oxygen should be avoided in these patients, since it precludes use of oxymetry as feedback for titrating NIPPV and MAC, and is associated with decreased ventilatory drive and aggravated hypercapnia.

## INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é a doença do neurónio motor mais frequente do adulto. É uma doença neurodegenerativa caracterizada pela degenerescência simultânea de neurónios motores superiores e inferiores. O envolvimento do sistema motor é heterogéneo<sup>1-4</sup>, atingindo preferencialmente células piramidais localizadas na quinta camada do córtex cerebral, sobretudo na área pré-central (*células gigantes de Betz*) e que integram os feixes cortico-espinhal e cortico-bulbar. Os neurónios motores alfa do tronco cerebral e medula são também alvos preferenciais do processo degenerativo. Simultaneamente, existe uma preservação selectiva de determinados agrupamentos neuronais como os núcleos responsáveis pela oculomotricidade (III, IV, VI) e o núcleo sagrado de Onufrowicz (segmento medular S1-S3). Estas diferenças estruturais reflectem-se clinicamente pela ausência característica de alterações vesico-esfinterianas ou da oculomotricidade. Os mecanismos fisiopatológicos exactos permanecem desconhecidos, embora seja universalmente aceite uma etiologia multifactorial incluindo factores genéticos, autoimunes, oxidativos, excitotoxicidade glutamínica e deposição e agregação de neurofilamentos anormais.

A ELA tem uma incidência anual estimada de 1 a 2 por 100000 habitantes e uma prevalência de 4-6 casos por 100000 habitantes<sup>2,5-8</sup>. A incidência aumenta com idade, situando-se o pico de incidência entre os 50-75 anos. Existe um ligeiro predomínio masculino (1,5:1) que se atenua após os 70 anos<sup>1,2,8</sup>. É uma doença rapidamente progressiva e invariavelmente fatal, com uma sobrevida média após início dos sintomas de três anos, embora 10% dos doentes permaneçam vivos após 10 anos<sup>1,2,6,8</sup>. São considerados factores de mau prognóstico: início tardio dos sinto-

mas (acima 60 anos), apresentação bulbar, sexo feminino e um curto intervalo entre o início dos sintomas e o diagnóstico sugerindo um curso mais agressivo da doença.

As complicações respiratórias são a principal causa de morbilidade, deterioração da qualidade de vida e de mortalidade neste grupo de doentes, sendo responsáveis por mais de 85% das mortes<sup>9</sup>. Apesar do carácter progressivo e fatal da doença, intervenções precoces no âmbito da reabilitação respiratória podem melhorar significativamente a qualidade de vida do doente e seus cuidadores, constituindo uma alternativa confortável à ventilação mecânica invasiva. Deste modo, o doente e seus familiares podem tomar uma decisão atempada e ponderada sobre directivas futuras, nomeadamente no que se refere aos critérios de introdução e interrupção de ventilação invasiva por traqueostomia. O uso de ventilação não invasiva e técnicas adjuvantes podem prolongar a sobrevida até 85 meses e, caso a função bulbar o permita, evitar ou pelos menos adiar a necessidade de traqueostomia. As directivas actuais defendem que a ventilação invasiva deverá ser considerada apenas em estádios avançados de doença com atingimento bulbar significativo e dessaturações não reversíveis por aspiração contínua de saliva, e caso o doente tenha previamente expressado a sua concordância com o procedimento.

## FISIOPATOLOGIA DA DISFUNÇÃO VENTILATÓRIA

A homeostasia do sistema respiratório depende do normal funcionamento de todos os mecanismos fisiológicos que integra. Estes incluem: 1) *drive* central de centros respiratórios bulbares e de centros corticais, 2) força e coordenação muscular dos músculos respiratórios (inspiratórios, expiratórios e bulbares), e 3) compliance das estruturas pleuro-pulmonares e grade costal.

Na ELA, o *drive* central está geralmente preservado com manutenção da capacidade de resposta às variações gasimétricas. A disfunção ventilatória resulta da extensão do processo de desnervação activa aos três grupos musculares responsáveis pela mecânica ventilatória. O atingimento dos músculos inspiratórios, particularmente o diafragma e intercostais externos, determina uma redução progressiva da pressão inspiratória máxima (PIM), do volume corrente (VC) e da capacidade vital (CV). O resultado é uma hipoventilação alveolar e hipercapnia crescente, que se manifesta clinicamente por fragmentação do sono, sonhos vívidos, cefaleias matinais, sonolência diurna e deterioração cognitiva. Por analogia com as articulações periféricas, quando as estruturas capsulares e mio-tendinosas não são mobilizadas em toda a extensão do seu arco de movimento, elas sofrem um processo de fibrose e retracção com uma redução progressiva na compliance e distensibilidade. Portanto, a redução da capacidade vital e a hipo-expansibilidade torácica resultante, estão associadas ao desenvolvimento de uma rigidez progressiva das articulações esterno-claviculares, costo-condrais e costo-vertebrais, e dos tecidos moles adjacentes.

A musculatura bulbar desempenha um papel fundamental na protecção das vias aéreas. Por um lado, assegura uma normal deglutição dos alimentos e saliva, prevenindo episódios recorrentes de aspiração. Por outro lado, mantém a patência da via aérea particularmente durante a fase de aceleração do fluxo expiratório associado à tosse.

Deste modo, nas formas bulbares da ELA, a parésia e incoordenação dos músculos bulbares resulta em sialorreia abundante com aspiração recorrente de saliva e alimentos para a via aérea a qual, em virtude do colapso expiratório das vias superiores, não tem capacidade de manter um fluxo expiratório suficiente para produzir uma tosse eficaz e protectora. Estes factores, ao actuarem cumulativamente, condicionam episódios de dessaturação dificilmente reversível e pneumonias de aspiração potencialmente fatais.

Nos síndromas ventilatórios restritivos secundários a alterações neuromiopáticas, a capacidade em proteger e limpar a via aérea através de tosse eficaz é um importante factor prognóstico, estando associado ao número e gravidade dos episódios de insuficiência respiratória. A tosse é um mecanismo fisiológico dependente da conjugação de três factores: 1) CV; 2) encerramento glótico para o aumento da pressão intratorácica e 3) aceleração do fluxo expiratório, após abertura glótica, dependente da contracção dos músculos expiratórios e da patência expiratória das vias superiores. Enquanto que a redução da CV está relacionada com a parésia diafragmática e o compromisso da compliance pleuro-pulmonar a longo prazo, a coordenação dos movimentos glóticos e a patência das vias aéreas superiores durante a tosse são dependentes da função bulbar.

No contexto da patologia neuromuscular, e desde que a redução de volumes pulmonares resulte da parésia da musculatura respiratória e não de doença pulmonar intrínseca ou de alterações graves da compliance pleuro-pulmonar e costal, esses volumes podem ser significativamente aumentados com recurso a técnicas de Recrutamento de Volume Pulmonar (RVP). Estas técnicas foram inicialmente desenvolvidas e aplicadas na era da poliomielite para permitir a transição da ventilação contínua por pressão negativa, com ventilador tipo *pulmão de aço* (*iron lung*), para ventilação com pressão positiva por peça bucal, com uma melhoria significativa da qualidade de vida dos doentes<sup>10</sup>.

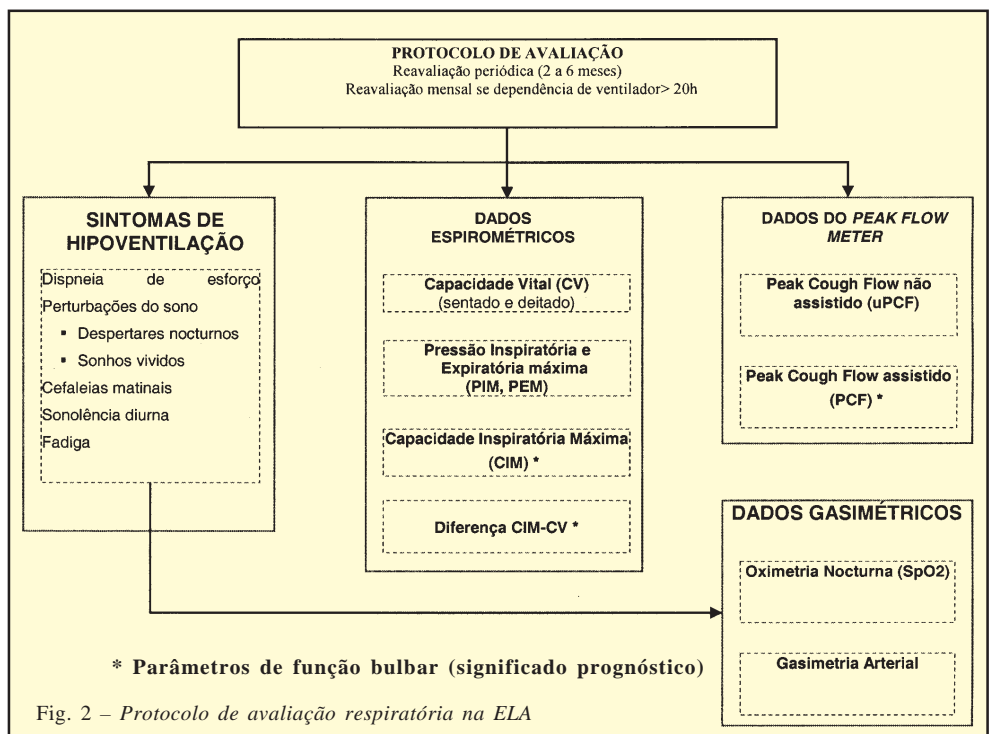


Fig. 2 – Protocolo de avaliação respiratória na ELA

## INTERVENÇÃO RESPIRATÓRIA NÃO-INVASIVA

### 1. Ventilação não invasiva (VNI)

Em virtude do carácter inexoravelmente progressivo da doença, decisões em relação a futuras opções terapêuticas, nomeadamente critérios para instituição e descontinuação de ventilação invasiva, devem ser discutidos precocemente com o doente e seus cuidadores. Opções referentes a procedimentos invasivos, como a colocação de gastrostomia percutânea (PEG-*percutaneous endoscopic gastrostomy*) e a traqueostomia para ventilação invasiva, devem ser expressas pelo doente por escrito e reavaliadas em intervalos regulares, dado que mudam frequentemente durante a progressão da doença<sup>11</sup>.

O início precoce da VNI demonstrou melhorar significativamente a qualidade de vida do doente e, ao permitir uma reinserção familiar mais precoce e um alívio da ansiedade relacionada com as fases finais da doença, possibilita uma decisão mais ponderada sobre as directivas de doença terminal. Na VNI utilizam-se preferencialmente dois métodos de pressão positiva: ventilador pressométrico (BiPaP- *bilevel positive airway pressure*) ou o ventilador volumétrico (figura 1).

*expiratory pressure*), repouso dos músculos respiratórios e diminuição da pressão negativa intratorácica pelo esforço inspiratório com melhoria da função miocárdica<sup>12</sup>. Para além disso, a VNI está associada com uma menor incidência de pneumonia por via aérea artificial<sup>13</sup>, um reinício mais precoce da alimentação e da fala<sup>14</sup>, melhoria da função glótica com aumento da eficácia da tosse, e efeitos benéficos a nível psicológico e emocional<sup>15</sup>. Numa revisão sistemática, Burns et al<sup>16</sup> concluíram que, comparativamente à ventilação invasiva, a VNI permite reduções na mortalidade, número e gravidade das infecções respiratórias, duração do internamento hospitalar e na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) e na duração total do suporte ventilatório.

A selecção dos doentes para VNI é crucial e deverá atender a diversos factores: função bulbar, evidência de obstrução das vias aéreas superiores, estado cognitivo e a cooperação do doente.

### 2. Técnicas adjuvantes

As técnicas adjuvantes da VNI na patologia neuromuscular incluem o recrutamento de volume pulmonar (RVP ou *air stacking*), tosse assistida manual, e dispositivos mecânicos para

optimização da clearance de secreções traqueobrônquicas como o insuflador-exsuflador (MIE-*mechanical insuflator-exsuflator*).

### Recrutamento de Volumes Pulmonares - RVP

RVP consiste na acumulação de volumes inspiratórios consecutivos, usando a glote como válvula expiratória, e deste modo atingir, mesmo no contexto de fraqueza dos músculos respiratórios e desde que a função bulbar

seja suficiente, uma CV próxima do normal. O volume total conseguido com a utilização da RVP foi designado por Bach JR como a Capacidade Inspiratória Máxima (CIM)<sup>17</sup>. O RVP pode ser realizado com recurso a ressuscitador manual modificado (com válvula unidireccional com fluxo apenas no sentido inspiratório), respiração glossofaríngea, ventilador volumétrico ou com utilização do aparelho de tosse assistida mecânica (na fase de insuflação), designa-

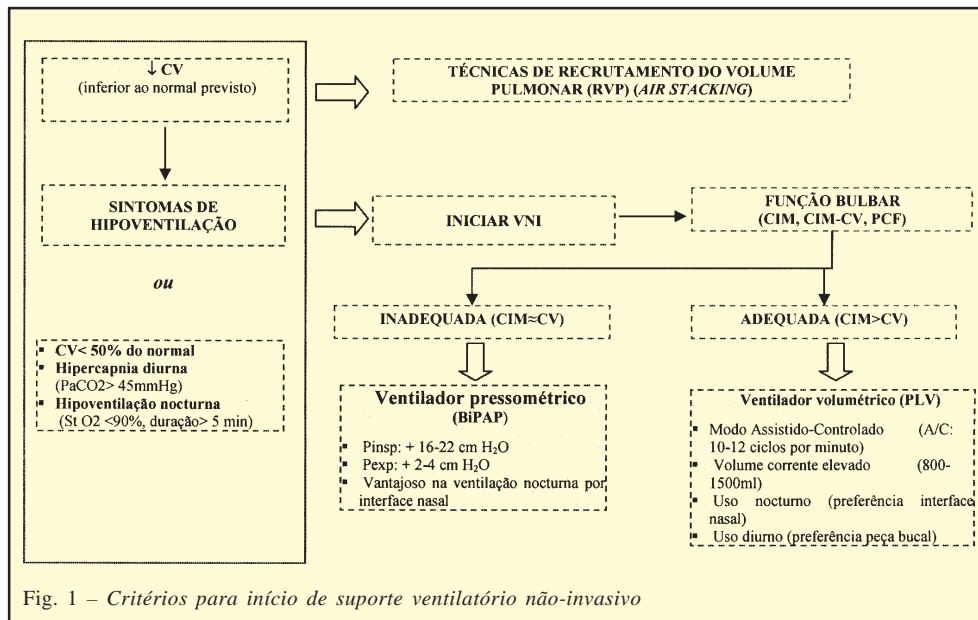


Fig. 1 – Critérios para início de suporte ventilatório não-invasivo

A VNI tem múltiplos efeitos fisiológicos que permitem explicar a sua eficácia quer em evitar ou atrasar a necessidade de traqueostomia quer, caso ela tenha sido efectuada num período de insuficiência respiratória aguda, em permitir o desmame precoce do suporte ventilatório invasivo e a descanulação. Entre os seus efeitos destacam-se: ventilação de pressão positiva (suporte inspiratório), pressão positiva telo-expiratória externa (PEEP- *positive-end*

do insuflador-exsuflador (MIE). Os benefícios do RVP na remoção de secreções traqueo-brônquicas serão maximizados se, durante a fase expiratória, for aplicada manobra de tosse assistida com compressão manual abdominal em fase expiratória. Um estudo recente<sup>18</sup> demonstrou que o uso de um protocolo de insuflação com ressuscitador manual, com volume limitado a pressão de 20 cm H<sub>2</sub>O, aplicado em três séries diárias de 20 minutos cada, com ritmo de 8-13 insuflações por minuto, num período total de cinco dias, estava associado a melhoria significativa na CV espontânea, na aparência radiográfica e na qualidade das trocas gasosas traduzida no *ratio* PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (PaO<sub>2</sub>-pressão parcial arterial de oxigénio, FiO<sub>2</sub>-fracção de O<sub>2</sub> no ar inspirado).

A eficácia do RVP é dependente da coordenação glótica, quer na capacidade de encerramento durante a fase de insuflação, quer na abertura sincronizada durante a fase de expiração forçada ou tosse. A falência da fase de encerramento manifesta-se por incapacidade em sustentar insuflações consecutivas, traduzida por uma CIM próxima da CV, a falência da abertura glótica diminui o fluxo expiratório e o fluxo pico associado à tosse, frequentemente designado por *Peak Cough Flow* (PCF)<sup>19</sup>.

As técnicas de RVP não devem ser utilizadas em doentes com alteração do estado de consciência, história recente de hemoptise, pneumotórax ou cirurgia pulmonar (lobectomia, pneumectomia), patologia obstrutiva grave (asma, DPCO) ou em caso de pressão intracraniana aumentada com *shunt* de derivação ventricular. Adicionalmente, em virtude do risco de barotrauma, o RVP não deve ser realizado através do tubo de traqueostomia com *cuff* insuflado<sup>20</sup>.

### Tosse Assistida (Manual e Mecânica)

A capacidade em gerar um PCF superior a 160L/min, autónomo ou assistido, é considerado como o limiar mínimo para que se consiga uma transição segura de ventilação invasiva para métodos não invasivos, e permite perspectivar a sua viabilidade a longo prazo. É um dos valores com maior importância prognóstica, dado que quando não é atingido se associa a um aumento de cinco vezes na taxa de extubações falhadas e um aumento de 19 vezes no número de mortes intra-hospitalares<sup>21</sup>

Bach JR<sup>22</sup>, num estudo realizado em 47 doentes com patologia neuromuscular, constatou aumentos no PCF desde autónomo ( $1.81 \pm 1.03$  L/s), assistido apenas com RVP ( $3.37 \pm 1.07$  L/s), assistido com RVP e assistência manual com compressão abdominal em fase expiratória ( $4.27 \pm 1.29$  L/s), e com MIE ( $7.47 \pm 1.02$  L/s). O MIE é um dispositivo mecânico destinado a mimetizar o processo fisioló-

gico da tosse. Inicialmente procede a uma insuflação através da aplicação de pressão positiva nas vias aéreas, seguida de transição brusca para pressão negativa com exsuflação, frequentemente acoplada com compressão manual abdominal. Dos três grupos musculares activos durante o ciclo da tosse, o MIE apenas não consegue substituir a função da musculatura bulbar na actividade glótica. Por conseguinte, a sua eficácia é dependente da patência das vias aéreas superiores durante a fase de exsuflação, podendo não ser eficaz quando existe disfunção glótica grave evidenciada por PCF <160 L/min<sup>23</sup>. O MIE demonstrou ser particularmente efectivo quando utilizado através de tubo endotraqueal ou traqueostomia com *cuff* insuflado<sup>24</sup>. Não foi demonstrada vantagem sobre a tosse assistida manualmente, quando esta consegue originar um PCF >240L/min<sup>23</sup>. Comparativamente à aspiração endotraqueal, o MIE foi considerado mais cómodo e eficaz na manutenção da SpO<sub>2</sub> >95%, e na redução da resistência das vias aéreas e do trabalho respiratório<sup>24,25</sup>. O protocolo de aplicação inclui cinco ciclos consecutivos, intercalados com períodos de repouso de 20-30 segundos, repetidos conforme necessário para controlar a dispneia, secreções traqueobrônquicas e a oxigenação. Modelos experimentais demonstraram, como sendo parâmetros óptimos para maximização do fluxo expiratório, pressões de +/-40 mmHg, e tempos de insuflação e exsuflação de 3 e 2 segundos, respectivamente<sup>26</sup>. Contudo, no decurso de infecções respiratórias ou em doentes com reduções significativas da compliance, podem ser necessárias pressões mais elevadas, sendo que pressões de +/- 70 mmHg foram usadas eficazmente e sem aumento na incidência de complicações<sup>27</sup>.

As mesmas precauções do RVP são recomendadas no uso do MIE. A sua utilização em patologia obstrutiva, como asma e DPOC, permanece controversa. Foram descritos efeitos benéficos marginais ao nível da oxigenação e dispneia, mas ausência de impacto ao nível do PCF, padrão respiratório e parâmetros espirométricos<sup>28,29</sup>.

### PROTOCOLO DE SEGUIMENTO (Ver Figura 2)

Os protocolos de reavaliação são efectuados em regime de ambulatório e são dependentes do estágio da doença, da função bulbar, do tipo e grau de dependência de assistência ventilatória (não invasiva *versus* invasiva), e de outros factores como o da disponibilidade e qualidade dos serviços domiciliários de suporte (cuidados paliativos e de enfermagem), e das próprias directivas de vida, definidas pelo doente e seus cuidadores, quanto à extensão dos cuidados de suporte.

Recomenda-se uma consulta de reavaliação cada 3 a 6 meses dependendo da evolução clínica. O protocolo de avaliação nas consultas de seguimento inclui: 1) avaliação clínica com pesquisa de sinais sugestivos de hipoventilação, 2) provas funcionais respiratórias (espirometria), 3) avaliação do fluxo expiratório associado à tosse (*peak cough flow*) e, em casos seleccionados, 4) avaliação gasimétrica.

A avaliação clínica deverá incluir a pesquisa sistemática de sinais de hipoventilação incluindo dispneia de esforço e ortopneia, distúrbios do sono como a fragmentação por despertares nocturnos frequentes e os sonhos vívidos, as cefaleias matinais e a sonolência diurna, a qual pode ser avaliada com escalas próprias como a *Epworth daytime sleepiness scale* e quantificada por testes polissonográficos específicos como o *Multiple sleep latency test (MSLT)*. Os cuidadores devem ser instruídos para os identificar precocemente, visto o seu aparecimento constituir indicação formal para instituição de suporte ventilatório.

A realização periódica de provas funcionais respiratórias tem um papel fulcral permitindo detectar e objectivar o grau e ritmo de declínio da função respiratória, muito antes de esta se tornar sintomática. Os parâmetros de maior interesse incluem: CV (sentado e deitado), PIM e a pressão expiratória máxima (PEM), e as medições após RVP (CIM e diferença CIM-CV). A medição da CV em duas posições permite a detecção precoce de disfunção diafragmática evidenciada pela desvantagem mecânica imposta na posição de decúbito dorsal. No entanto, quando o atingimento bulbar é significativo, a CV perde sensibilidade diagnóstica, pelo que é frequentemente substituída pela pressão inspiratória nasal (*Sniff Inspiratory Pressure – SNP*). Quando o valor da SNP desce abaixo dos 40 mmHg, a probabilidade de morte nos seis meses subsequentes é de 97%, comparada com uma probabilidade de 57% caso se utilize o critério de CV <50% do normal<sup>30</sup>. A determinação da PIM e PEM

possibilita uma medição indirecta do número de unidades motoras funcionantes nos músculos inspiratórios e expiratórios, respectivamente. Para além disso a PEM é utilizada como um dado adicional na avaliação da competência dos sistemas de limpeza e protecção das vias aéreas, sendo o valor limiar de +40 mm Hg. Os parâmetros medidos após aplicação de técnicas de RVP (CIM, CIM-VC), são fundamentais para a estratificação do grau de disfunção ventilatória e na decisão sobre o tipo e o momento de iniciar técnicas adjuvantes. A sua medição reflecte simultaneamente a compliance pleuro-pulmonar e a função bulbar permitindo antever a eficácia da instituição de métodos não invasivos.

As medições dos fluxos expiratórios pico associados à tosse (PCF), são o último componente obrigatório da consulta de seguimento. Em virtude da correlação existente entre CIM-CV e PCF com a função bulbar, estes parâmetros são frequentemente utilizados para avaliar a possibilidade do doente ser tratados com VNI (mesmo que em suporte permanente de 24h) coadjuvada por RVP e MIE.

**PROTOCOLO DE INTERVENÇÃO**

(Ver Figura 1, Figura 3)

Após o diagnóstico da doença dever-se-á proceder-se a uma primeira avaliação dos parâmetros funcionais respiratórios para estratificação do grau de compromisso ventilatório. No caso de uma deterioração rapidamente progressiva ou quando a CV desce abaixo de 70% do esperado, deverá ser iniciada a educação do doente e seus

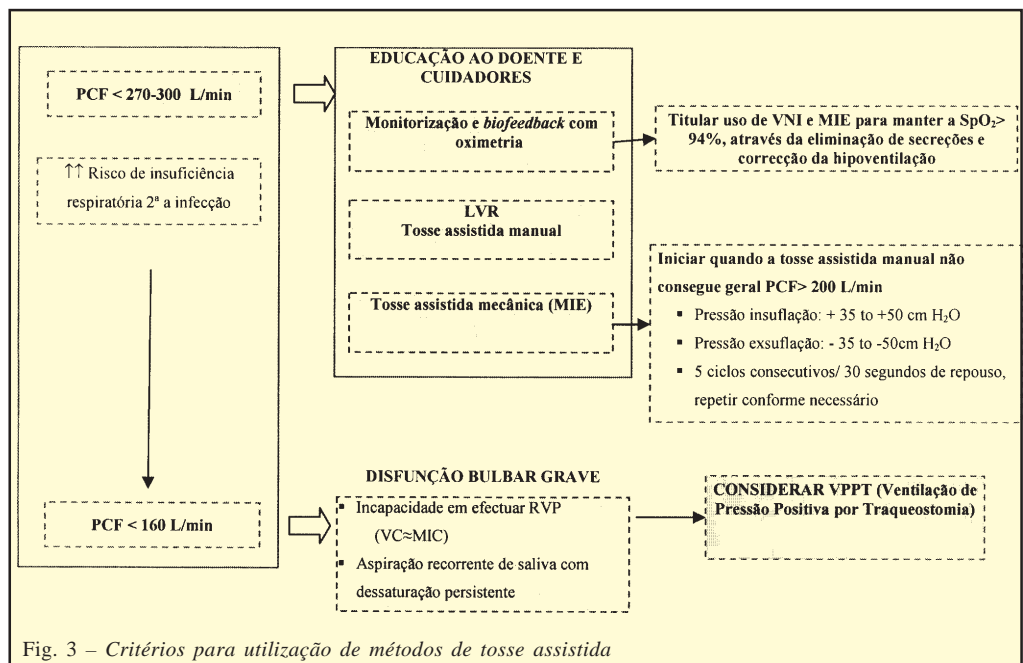


Fig. 3 – Critérios para utilização de métodos de tosse assistida

cuidadores visando o ensino de técnicas de RVP, com ressuscitador manual, e assistência manual da tosse. Adicionalmente, o doente deverá ser informado sobre as opções terapêuticas futuras e suas respectivas consequências, nomeadamente critérios para instituição e descontinuação da ventilação invasiva. Não deverá ser descurada a necessidade de vigilância do estado nutricional e deglutição, uma vez que, para redução de riscos relacionados com o procedimento cirúrgico, a colocação da PEG deve ser efectuada antes que a CV seja inferior a 50% do normal<sup>31</sup>.

A decisão em iniciar a VNI é dependente do aparecimento de sinais de hipoventilação alveolar, ou de sinais objectivos que incluem CV inferior a 50% do esperado, hipercapnia diurna superior a 45 mm Hg, ou dessaturação nocturna significativa e prolongada. A escolha do método de suporte ventilatório não invasivo é dependente do conforto e adaptação do doente, e da experiência pessoal do médico. O ventilador pressométrico (BiPAP), em virtude de apresentar suporte de pressão positiva em fase expiratória, evita o colapso das aéreas superiores, sendo por isso considerado mais efectivo nas formas de atingimento bulbar mais severo. O ventilador volumétrico, no doente com função bulbar relativamente conservada, tem vantagens adicionais ao permitir a realização voluntária de RVP para facilitar o discurso, realizar insuflações periódicas e otimizar a tosse. Em regra são utilizados volumes correntes elevados (800-1500 mL), e o modo de assistência é o assistido-controlado (com ritmo de *backup* de 10-12 ciclos por minuto), para prevenir episódios de hipoventilação essencialmente nocturna.

Quando o PCF (com LVR e assistência manual) se aproxima do valor limite de 270 L/min, o risco de insuficiência respiratória grave no contexto de infecção respiratória aumenta exponencialmente. Isto resulta do facto de, no decurso de uma infecção respiratória, a conjugação de aumento da resistência das vias aéreas e redução da compliance pelo processo inflamatório bronco-alveolar, se verificar um decréscimo adicional do PCF para valores inferiores a 160 L/min com necessidade de suporte ventilatório invasivo. Neste contexto, os doentes e seus cuidadores devem ser instruídos sobre o protocolo de manobras de RVP e tosse assistida (manual, mecânica), de acordo com *biofeedback* por oximetria. O objectivo é repetir consecutivamente as manobras de RVP com assistência manual e, caso disponível, com MIE, para remover secreções e reverter atelectasias focais de modo a manter a SpO<sub>2</sub> acima dos 94%. A implementação deste protocolo foi associada a uma redução significativa do número e gravidade dos episódios de pneumonia e insuficiência

respiratória, do número de hospitalizações, e permitiu atrasar ou evitar a realização de traqueostomia<sup>32</sup>.

A suplementação com oxigénio deve ser evitada ou minimizada a uso temporário com a menor dose possível. As complicações do seu uso excessivo, neste grupo de doentes, incluem a redução do *drive* central com retenção de CO<sub>2</sub>, uma maior incidência de insuficiência respiratória grave e hospitalizações, e especialmente, a impossibilidade de utilizar o biofeedback por oximetria para titular o uso do protocolo de RVP-MIE<sup>32</sup>.

O limite da viabilidade dos métodos não invasivos é assinalado pelo PCF de 160 L/min. Valores inferiores traduzem uma disfunção bulbar grave com disfagia severa e sialorreia abundante, resultando em múltiplos episódios de aspiração com dessaturações dificilmente reversíveis. Contudo, a maioria dos doentes com ELA rejeita a possibilidade de realização de traqueostomia, e devem ser tratados paliativamente com benzodiazepinas de acção predominantemente ansiolítica (lorazepam, midazolam, diazepam), opiáceos inalados ou sistémicos, e para a agitação da fase terminal, clorpromazina<sup>33</sup>.

## CONCLUSÃO

O envolvimento das musculaturas respiratória e bulbar marca o início de um processo irreversível de disfunção ventilatória caracterizada pela redução de volumes pulmonares, hipoventilação alveolar, rigidez progressiva das estruturas pleuro-pulmonares e grade costal e compromisso dos mecanismos de protecção e defesa da via aérea. Por este motivo, a quase totalidade dos doentes com ELA necessitarão de suporte ventilatório para prolongarem a sua sobrevida.

Uma das mais interessantes discussões sobre as possíveis intervenções terapêuticas prende-se com a opção entre ventilação invasiva e ventilação não invasiva, incluindo a utilização das técnicas adjuvantes. A decisão depende da integração de diversas variáveis incluindo as directivas avançadas escolhidas previamente pelo doente e seus cuidadores, e a capacidade em manter as vias aéreas superiores permeáveis e protegidas de aspiração relevante, conforme é determinado pela medição dos parâmetros de função bulbar: CIM, CIM-CV e PCF.

A criação e aplicação de protocolos que integrem parâmetros clínicos e medições objectivas (espirométricas, PCF), e que deste modo possibilitem a identificação de pontos limiares para iniciar as medidas de suporte ventilatório não invasivo, as técnicas adjuvantes ou a ventilação invasiva, permite reduzir significativamente os episódios de insuficiência respiratória e pneumonia, o

número e duração das hospitalizações e atrasar ou impedir a necessidade de traqueostomia. Os autores sugerem um protocolo de fácil aplicabilidade prática composto basicamente por duas secções: a primeira referente ao seguimento periódico de parâmetros de disfunção ventilatória, e a segunda à intervenção sequenciada de acordo com o grau de compromisso respiratório verificado.

Em concordância com os últimos estudos efectuados, o limiar de CV inferior a 50% do normal ou o aparecimento de sinais de hipoventilação determinam a introdução de suporte ventilatório não invasivo. Adicionalmente, quando o PCF desce para valores inferiores a 300L/min, o número e gravidade dos episódios de infecção e insuficiência respiratória aumentam exponencialmente. É deste modo prudente iniciar a utilização dos métodos adjuvantes de RVP e MIE, titulados de para manter as saturações superiores a 94%. A aplicação deste protocolo permite reverter precoce e eficazmente a maioria dos episódios de dessaturação sem necessidade de suplementação de oxigénio.

A ventilação invasiva por traqueostomia está reservada a situações de atingimento bulbar grave (PCF <160 L/min) com múltiplos episódios de dessaturação, por aspiração contínua de saliva, não reversíveis por RVP e MIE. Contudo, o conforto e segurança proporcionado pela introdução precoce da VNI e técnicas adjuvantes, permite que a maioria dos doentes e seus familiares optem pela não instituição de traqueostomia, mesmo no evento de insuficiência respiratória potencialmente fatal.

## BIBLIOGRAFIA

1. WINDERBANK A: Adult Motor neuron diseases. In: Munsat TL, Engel AG, Banker BQ (eds) Myology. McGrawHill, New York 1994;pp 1854–1864
2. DAVID C: Electrodiagnostic approach to the patient with suspected motor neuron disease. *Neurol Clinics N Am* 2002;20:527–555
3. LOU J-S: Amyotrophic lateral sclerosis. In: Gilman S (ed) Neurobase Arbor Publishing, La Jolla, CA 2004
4. HAN JJ, CARTE GT, HECHT TW et al: The amyotrophic lateral sclerosis center: A model of multidisciplinary management. *Crit Rev Phys Med Rehabil* 2003;15:21–40
5. DONAGHY M: Classification and clinical features of motor neuron diseases and motor neuropathies in adults. *J Neurol* 1999;246:331–333
6. FRANCIS K, BACH JR, DELISA JA: Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1990;80:951–963
7. BRYANT PR et al: Stroke and neurodegenerative disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85(Suppl 1):21–33
8. ROSS MA: Acquired motor neuron disorders. *Neurol Clinics N Am* 1997;15:481–500
9. ROCHA JA, REIS C, SIMÕES F et al: Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol* 2005;252:1435–1447
10. BACH JR, ALBA AS, BOHATIUK G: Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of postpolio respiratory insufficiency. *Chest* 1987;91(6):859-64
11. SILVERSTEIN MD, STOCKING CB, ANTEL JP: Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy. *Mayo Clin Proc* 1991;66:906-913
12. APPENDINI L, PATESSIO A, ZANABONI S: Physiologic effects of positive end-expiratory pressure and mask pressure support during exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;149(5):1069-76
13. HESS DR: Noninvasive positive-pressure ventilation and ventilator-associated pneumonia. *Respir Care* 2005;50(7):924-9; discussion 929-31
14. AMBROSINO N: Ventilation techniques: invasive versus noninvasive. *Monaldi Arch Chest Dis* 1994;49(6):513-5
15. CRINER GJ, TZOUANAKIS A, KREIMER DT: Overview of improving tolerance of long-term mechanical ventilation. *Crit Care Clin* 1994;10(4):845-66
16. BURNS KEA, ADHIKARI NKJ, MEADE MO: Noninvasive positive pressure ventilation as a weaning strategy for intubated adults with respiratory failure. *The Cochrane Database of Systematic Reviews Art. N°: CD004127. DOI: 10.1002/14651858.CD004127. 2003;Issue 4*
17. BACH JR, KANG SW: Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000;117(2):301-3
18. MAA SH, HUNG TJ, HSU KH et al: Manual hyperinflation improves alveolar recruitment in difficult-to-wean patients. *Chest* 2005;128(4):2714-21
19. BACH JR, BIANCHI C, AUFIERO E: Oximetry and Indications for Tracheotomy for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest* 2004;126:1502-1507
20. <http://www.irrd.ca/education/policy/mie-policy.pdf>
21. SMINA M, SALAM A, KHAMIEES M et al: Cough peak flows and extubation outcomes. *Chest* 2003;124(1):262-8
22. BACH JR: Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104(5):1553-62
23. TZENG AC, BACH JR: Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients with Neuromuscular Disease. *Chest* 2000;118:1390-6
24. SANCHO J, SERVERA E, VERGARA P et al: Mechanical Insufflation-Exsufflation vs. Tracheal Suctioning via Tracheostomy Tubes for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:750–753
25. GARSTANG SV, KIRSHBLUM SC, WOOD KE: Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2000;23(2):80-5
26. GÓMEZ-MERINO E, SANCHO J, MARÍN J et al: Mechanical Insufflation-Exsufflation Pressure, Volume, and Flow Relationships and the Adequacy of the Manufacturer's Guidelines. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:579–583
27. SANCHO J, SERVERA E, MARÍN J, VERGARA P, BELDA FJ, BACH JR: Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83:698–703. 6, Bach JR. Noninvasive ventilation. Henley&Belfus Philadelphia Inc 2002;(7):129-163
28. WINCK JC, GONÇALVES MR, LOURENÇO C et al: Effects



of Mechanical Insufflation- Exsufflation on Respiratory Parameters for Patients With Chronic Airway Secretion Encumbrance. *Chest* 2004;126:774–780

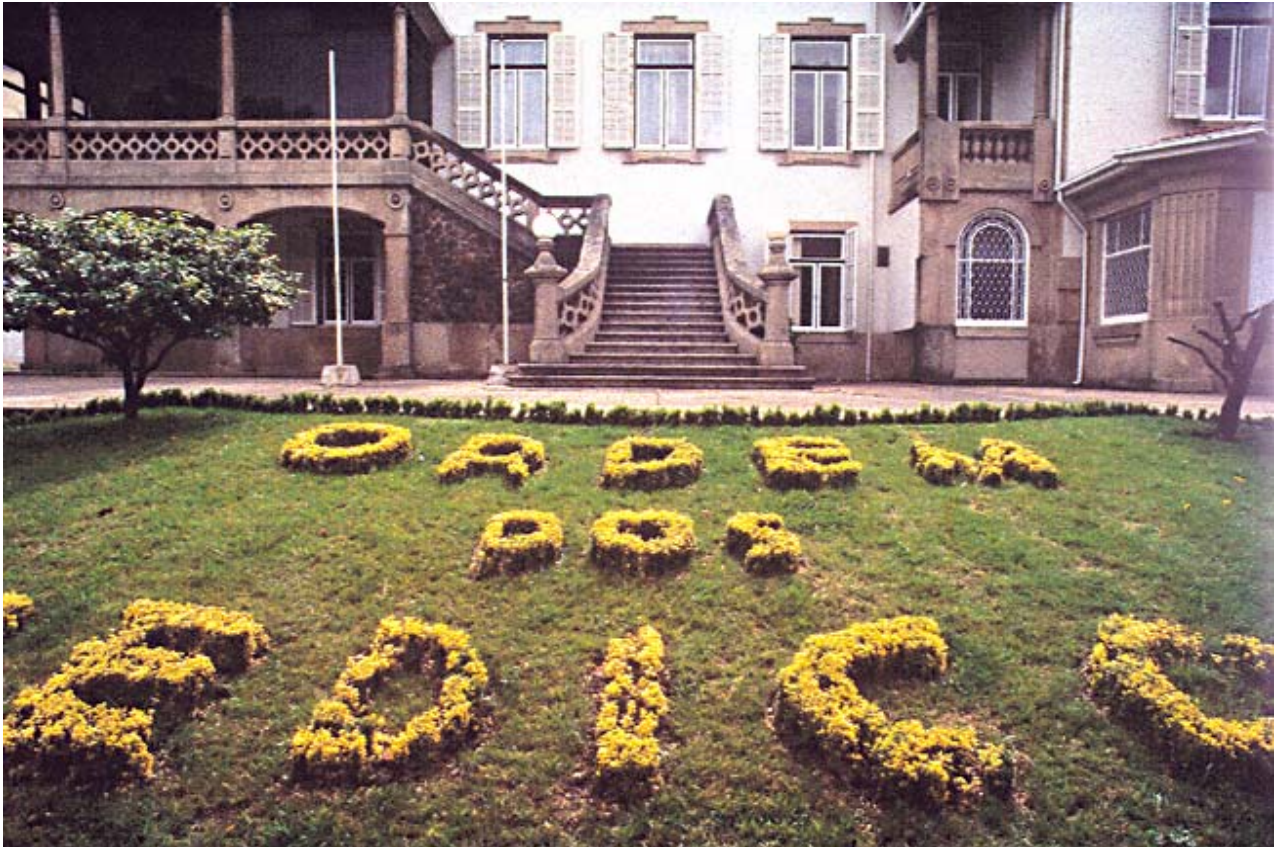
29. BACH JR: Noninvasive ventilation. *Henley&Belfus Philadelphia Inc* 2002;(7):129-163

30. FITTING JW, PAILLEX R, HIRT L et al: Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999;46(6):887–893

31. MAZZINI L, CORRA T, ZACCALA M et al: Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol* 1995;242:695–698

32. BROOKS BR, MILLER RG, SWASH M, MUNSAT TL: World Federation of Neurology group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of Amyotrophic sclerosis. *Philadelphia: FA Davis* 1998;pp 47–64





*Conselho Regional do Norte da Ordem dos Médicos*