

VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA EM PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISÃO DA LITERATURA

BAGGIO, D. F. B.¹
RODRIGUES JUNIOR, G. M.²

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva do Sistema Nervoso Central (SNC), que tem início insidioso e curso progressivo, pois está associada à degeneração e perda de neurônios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal. Durante os anos de desenvolvimento da doença, os pacientes apresentam uma série de sintomas, que influenciam severamente em sua vida. A degeneração dos neurônios motores leva a fraqueza e atrofia de toda a musculatura. Os pacientes evoluem com uma fraqueza inclusive dos músculos respiratórios, que, quando atingidos, fazem com que o doente apresente um quadro de hipoventilação, sendo esta a causa mais comum de desconforto e óbito. O instrumento comprovado cientificamente que auxilia na manutenção funcional ventilatória sem gerar agressões nas vias aéreas é a utilização da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI), que consiste na administração de ventilação mecânica aos pulmões sem que haja a necessidade de vias aéreas artificiais, podendo ser oferecida ao paciente por meio de ventiladores mecânicos ou através de aparelhos denominados BIPAP e CPAP. Após descrever os métodos mais atuais da abordagem da VMNI nos pacientes com ELA, no que diz respeito ao seu emprego para redução de sintomas de Insuficiência Respiratória, considera-se que a VMNI é eficaz para o aumento da sobrevida e da qualidade de vida destes pacientes.

Descritores: Esclerose Amiotrófica Lateral. Ventilação Respiração Artificial. Qualidade de Vida.

ABSTRACT

The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease of the Central Nervous System (CNS), which has an insidious onset and a progressive course, because it is associated with degeneration and loss of upper and lower motor neurons of the cerebral cortex, brainstem and spinal cord. Along the course of the disease, patients have a number of symptoms that severely influence in lifetime. The degeneration of motor neurons leads to weakness and atrophy of all muscles. Patients develop a weakness including the respiratory muscles, which causes hypoventilation, the most common cause of discomfort and death. The scientifically proven tool that assists in maintaining ventilatory function without generating attacks in the airways is the use of Non Invasive Mechanical Ventilation

¹ Deise Fernanda Bandini Baggio. Acadêmico do Curso de Fisioterapia. Faculdade de Apucarana - FAP.

² Gelson Marcos Rodrigues Junior. Orientador, Docente do Curso de Fisioterapia.. Faculdade de Apucarana – FAP.

(NIMV), consists in the administration of mechanical ventilation to the lungs without the need for artificial airways, and may be offered to patient through ventilation trollers-mechanical apparatus or by the called BIPAP and CPAP. This study aimed to analyze the current approach methods to respiratory dysfunction in patients with ALS, particularly irth the NIV, with regards to the use for maintenance of ventilatory function, showing its benefits and uses. It is considered that the NIMV is effective in the improved quality of life and prolong survival of patients with ALS.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Artificial Respiration. Quality of life.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), conhecida na França como Doença de Charcot e nos Estados Unidos da América como Doença de Lou Gehrig, devido a um famoso jogador de beisebol americano que faleceu com a doença em 1941, é considerada uma doença incomum que tem desafiado a área da saúde para o seu entendimento e tratamento (SOUZA, 2006).

Trata-se de uma doença neurodegenerativa progressiva do Sistema Nervoso Central (SNC), que tem princípio insidioso e o curso da doença é progressivo, pois está associada à degeneração e perda de neurônios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco encefálico e medula espinhal (POZZA, 2006).

A idade de início pode ser na adolescência até os 80 anos embora com mais incidência na sexta e na sétima décadas de vida (LEVY; OLIVEIRA, 2003), podendo aparecer nas formas esporádicas e genéticos/familiares, sendo que os pacientes mais jovens terão maior sobrevida (FONSECA et al, 2005).

A sobrevida destes pacientes varia de acordo com o diagnóstico realizado precocemente, ao sexo que geralmente são mais homens do que mulheres, embora, já há relatos que mostram que ambos os sexos estão sendo afetados de forma parecida (PEREIRA, 2006). A dependência de ventilação mecânica será influenciada com o progresso da doença e os pacientes têm uma sobrevida em torno de dois a quattros anos, sendo que cerca de 19% a 39% dos pacientes sobrevivam cinco anos e 8% a 22% por 10 anos (LEVY; OLIVEIRA, 2003).

Durante os anos de desenvolvimento da doença, os pacientes apresentam uma série de sintomas, que influenciam severamente em sua vida. A degeneração dos neurônios motores leva a fraqueza e atrofia dos músculos correspondentes. Inicialmente o envolvimento da musculatura é assimétrico e com a progressão da

doença os sintomas se tornam simétricos e bilaterais (UMPHRED, 2004). Como a manifestação é sistêmica, nota-se ainda disfunções na fala e deglutição, apesar da sensibilidade e função esfinteriana estarem preservadas (FONSECA, 2010).

Com a evolução da ELA o paciente apresentará grande fraqueza da musculatura respiratória assim, levando a uma incapacidade de ventilação normal dos pulmões por uma deficiência dos músculos inspiratórios. A presença de secreções e a dificuldade de remoção devido a uma tosse efetiva contribuem com a piora do quadro clínico, havendo assim um bloqueio das vias aéreas. A multiplicação bacteriana é o passo seguinte, resultando em pneumonias, hospitalização, intubação e necessidade de suporte ventilatório, assim evoluem com a diminuição da Capacidade Vital Forçada (CVF) (FONSECA et al, 2005).

O único instrumento comprovado cientificamente que auxilia na manutenção funcional ventilatória sem gerar agressões nas vias aéreas é a utilização da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI) (DEON, 2011).

Este estudo tem por objetivo descrever os métodos mais atuais da abordagem da disfunção respiratória nos pacientes com ELA, particularmente sobre a VMNI, no que diz respeito ao seu emprego para manutenção da função ventilatória, caracterizando seus benefícios e utilidades, possibilitando um gerenciamento para futuras pesquisas.

METODOLOGIA

Para esta revisão bibliográfica, utilizou-se de busca livre da literatura de bases de dados computadorizados: Medline, SciELO, Cochrane, PubMed e Lilacs, desde o ano de 1996 até 2012.

Utilizaram-se os seguintes descritores: Esclerose Lateral, Doença Neuromuscular, Doença do Neurônio Motor, Ventilação Mecânica e Fisioterapia, como também suas similares em inglês.

Além disso, foram pesquisadas bibliografias da biblioteca da Faculdade de Apucarana – FAP.

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A ELA caracteriza-se por paralisia muscular progressiva, onde há comprometimento tanto dos neurônios motores superiores quanto dos inferiores, caracterizando fraqueza muscular com atrofia, fasciculações, hiperreflexia e paralisia labioglossofaríngea. Clinicamente, a doença evolui causando debilidade e atrofia progressiva da musculatura respiratória e dos membros, espasticidade, distúrbios do sono, estresse psicossocial e sintomas de origem bulbar como disartria e disfagia (FONSECA et al, 2005).

Trata-se de uma doença de distribuição mundial, sem predileção étnica ou socioeconômico-cultural. Apresenta maior prevalência no sexo masculino e a idade média é de 52 anos. Uma alta prevalência é reportada em certas regiões geográficas, como por exemplo, a Ilha de Guam em Nova Guiné ocidental, e na Península de Kii no Japão (PEREIRA, 2006).

Nos Estados Unidos a epidemiologia é bem conhecida devida ao amplo número de trabalhos científicos realizados. Sabe-se que 5.000 novos casos são diagnosticados com ELA a cada ano, correspondente, aproximadamente, a 13 novos casos por dia, incidência de 2/100.000 casos (QUADROS, 2006).

No Brasil, a incidência é de 1,5 casos/100.000 habitantes, sendo diagnosticados 2.500 novos casos por ano. A idade média de diagnóstico foi de 62 anos, e o tempo médio de sobrevivência de 2 a 5 anos, apresentando também diferenças de tempo de sobrevivência na faixa etária. A incidência é maior no gênero masculino e em grupos de cor branca (XEREZ, 2008).

Entre as etiologias sugeridas, a principal é a excitotoxicidade pelo neurotransmissor glutamato. Mas também há evidências sugerindo participação da morte celular programada (apoptose), do acúmulo de neurofilamentos, da deficiência de fatores neurotróficos, de alterações da imunidade, de traumas físicos, de infecções virais persistentes (poliovírus, enterovírus, retrovírus murino), do processo de envelhecimento com deficiência relativa de vitamina E, e até mesmo de fatores ambientais físicos (radiações resultantes de explosões nucleares) e ambientais químicos (contato com inseticidas na lavoura) (SILVA, 2006).

A fraqueza dos músculos respiratórios é o principal fator relacionado à morbidade e mortalidade nas doenças neuromusculares. Aproximadamente 90% dos episódios de falência respiratória ocorrem durante infecções de vias respiratórias superiores. Nas infecções respiratórias, a função pulmonar é ainda mais comprometida devido ao acúmulo de muco nas vias aéreas, que aumenta a

resistência pulmonar e piora da disfunção dos músculos respiratórios, levando à fadiga respiratória. A função respiratória destes pacientes apresenta um padrão restritivo, com uma diminuição progressiva da CVF regular e alteração da relação ventilação-perfusão. O risco de complicações pulmonares aumenta conforme a CVF diminui. Devido à diminuição da força dos músculos inspiratórios, ocorre ventilação imprópria dos pulmões levando ao aumento dos níveis de dióxido de carbono (CO₂) no sangue levando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e mais rápida (PRESTO, 2009).

A fisioterapia é de suma importância e fundamental durante o curso da doença para promover a melhora da qualidade de vida do paciente e evitar que o mesmo venha a óbito precocemente (ORSINI, 2007).

Devido ao quadro de rápida evolução e conseqüente perda de funcionalidade o tratamento fisioterapêutico dos pacientes com ELA é essencial, e a abordagem permanecerá durante toda a evolução da doença. A conduta é baseada na prevenção e no quadro clínico atual do paciente (DURÁN, 2006).

A Fisioterapia Respiratória atua com o objetivo de limitar a congestão pulmonar, a atelectasia e risco de falência respiratória, que poderão levar à necessidade de ventilação mecânica e traqueostomia. Além da fraqueza dos músculos respiratórios, o risco de broncoaspiração e a dificuldade em eliminar secreções através da tosse colaboram para a ocorrência de infecções broncopulmonares de repetição, que poderão culminar em falência respiratória (FONSECA et al, 2005).

Além das manobras e dispositivos que exigem a cooperação do paciente para a correta execução, outras formas de ventilação podem ser empregadas, dentre elas a Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI), que:

Consta na administração de ventilação mecânica aos pulmões sem que haja a necessidade de vias aéreas artificiais, podendo ser oferecida ao paciente por meio de ventiladores mecânicos ou através de aparelhos denominados Pressão Positiva Bifásica nas Vias Aéreas (Bilevel). Sua aplicação possui diversos objetivos, dentre eles: a melhora na qualidade do sono, na qualidade de vida, na redução do desconforto respiratório e no trabalho ventilatório, nas trocas gasosas e, por fim, o prolongamento da sobrevida. Assim, a utilização da VMNI nos pacientes com ELA tem sido empregada nos últimos anos com o objetivo de corrigir a insuficiência respiratória e, por conseguinte, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência destes indivíduos (PRESTO, 2009, p. 294).

O uso da VMNI pode ser benéfico para tratar a insuficiência respiratória de pacientes terminais, desde que o agente da insuficiência respiratória seja potencialmente reversível e não represente somente a evolução final de doença pulmonar ou extrapulmonar. Alguns pacientes com doenças terminais referem o desejo de não serem intubados, mas aceitam o uso da VMNI como forma de suporte ventilatório para o tratamento da insuficiência respiratória ou mesmo como medida paliativa para o conforto da dispneia (SCHETTINO, 2007).

Teoricamente, qualquer ventilador mecânico e modo ventilatório têm a capacidade de ser utilizados para a VMNI (SCHETTINO, 2007), porém é necessário conhecer os tipos de VMNI disponíveis para que sejam proporcionados os efeitos benéficos ao paciente (SARMENTO, 2005).

A VMNI vem sendo utilizada nos últimos anos em pacientes com ELA, com o objetivo de minimizar a insuficiência respiratória e, por consequência, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência destes indivíduos (PRESTO, 2009).

Nas patologias neuromusculares o dano progressivo da força dos músculos respiratórios, na maioria das vezes, é determinante para uma ocorrência de insuficiência respiratória. Porém, a mesma pode acontecer por diversos motivos: debilidade muscular, alterações das propriedades mecânicas do sistema respiratório, fadiga muscular, alterações da regulação central da ventilação e/ou disfunções das vias aéreas superiores e transtornos respiratórios do sono, sendo esta a principal causa de óbito nestes pacientes. Todo o quadro de disfunção respiratória, inevitavelmente, fará com que o indivíduo precise futuramente de um suporte ventilatório para a manutenção da respiração. Por este motivo, VMNI é o método empregado como uma ponte para a VMI ou traqueostomia e é considerada como tratamento de escolha para pacientes com doenças neuromusculares, incluindo a ELA, que apresentam insuficiência respiratória (PAIM, 2004).

Radunovic *et al.* (2009) elaboram uma revisão sistemática para examinar o efeito da VMNI na sobrevida, na progressão da doença e qualidade de vida na ELA. O método da pesquisa foi pesquisar estudos onde houve o emprego de VMNI ou VMI por traqueostomia em participantes com diagnóstico clínico de ELA. Foram incluídos dois estudos aleatorizados controlados, com um total de 54 participantes que receberam VMNI. Por conseguinte, os resultados da análise foram baseados em um único estudo de 41 participantes. O estudo mostrou que a sobrevida global mediana após o início da VMNI foi significativamente maior (48 dias) do que os

participantes do grupo controle, que recebeu cuidados paliativos. A VMNI melhorou significativamente a sobrevida e qualidade de vida no subgrupo com normal a moderada função bulbar prejudicada, porém a VMNI não prolonga a sobrevivência em pacientes com função bulbar pobre, embora tenha mostrado melhora significativa na sintomatologia, média do índice de apneia do sono e da qualidade de vida.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo descreveu métodos atuais para a abordagem em Fisioterapia Respiratória em pacientes portadores de ELA, utilizando a VMNI como referência. Porém vale ressaltar que há a necessidade de abordar outros recursos da Fisioterapia Respiratória, com o intuito de manter a permeabilidade das vias aéreas e manter ou melhorar os mecanismos de defesa do sistema respiratório.

Considerando que o paciente com ELA sofrerá uma insuficiência respiratória principalmente pela perda de força da musculatura diafragmática, a VMNI é indicada no início da doença, antes mesmo que haja um quadro de disfunção respiratória instalada. Nos estudos analisados a VMNI se mostrou tolerante aos pacientes, e estudos estão sendo realizados, porém, há poucos com boa credibilidade.

REFERÊNCIAS

DEON, P. H. **Evolução clínica e funcional de pacientes com esclerose lateral amiotrófica e a eficácia do treinamento respiratório domiciliar com PEP-garrafa.** 80 p. Dissertação (Mestrado em Gerontologia Biomédica) – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Porto Alegre, 2011.

DURÁN, M. A. Fisioterapia Motora na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, sulp. (versão eletrônica), abr./jun., 2006.

FONSECA, L. A. *et al.* Proposta de um conteúdo de orientações emergenciais para profissionais da saúde que assistem pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev. Neurocienc.**, 20(2):260-265, 2012.

LEVY, J. A.; OLIVEIRA, A. S. B. **Reabilitação em doenças neurológicas: Guia Terapêutico Prático.** São Paulo: Atheneu, 2003.

MARRONE, C. D. Drogas com maior potencial de uso na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, sulp., (versão eletrônica), abr./jun., 2006.

ORSINI, M. *et al.* Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev. Neurocienc.**, 17(1):30-36, 2009.

PAIM, E. **Ventilação Não-invasiva por pressão positiva em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica**: benefícios e limitações. Monografia (Especialização). Escola Paulista de Medicina. Universidade de São Paulo. São Paulo, 2004.

MARTINS, D. P.; IOP, R. R. **Método Halliwick como abordagem fisioterapêutica em um paciente com esclerose lateral amiotrófica**. Unisul, Santa Catarina, 2004.

POZZA, A. M. *et al.* Conduta fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica. **Med. J.**, São Paulo, v. 124, n. 6, p. 350-354, 2006.

PRESTO, B. *et al.* Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia Respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev Neurocienc.**, 17(3):293-7, 2009.

RADUNOVIC, A. *et al.* Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, Issue 4, 2009.

SARMENTO, G. J. V. **Fisioterapia respiratória no paciente crítico**: rotinas clínicas. São Paulo: Manole, 2005.

SCHETTINO, Guilherme *et al.* III Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. Ventilação mecânica não invasiva com pressão positiva. **J Bras Pneumol.**, 33(Supl 2):S92-S105, 2007.

SILVA, H. C. A. Etiopatogenia da ELA: causa única ou varias causa? **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, Sulp. (versão eletrônica), abr./jun., 2006.

SOUZA, A. B. O. Editorial: Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, Sulp. (versão eletrônica), abr./jun., 2006.

UMPHRED, D. A. **Reabilitação neurológica**. São Paulo: Manole, 2004.

XEREZ, D. R. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura. **Acta Fisiatr.**, 15(3):182-188, 2008.