

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO EM PACIENTE COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISÃO DE LITERATURA

NON-INVASIVE VENTILATION IN OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: LITERATURE REVIEW

Bianca Rosário de Souza¹
Isabela Avelino da Silva²
Yasmim Wetter Pereira Lima³
Braz Perpetuo de Lima⁴

RESUMO: **Introdução:** A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva que afeta os neurônios motores, resultando em fraqueza muscular e atrofia. Entre as complicações mais comuns em pacientes com ELA estão os distúrbios respiratórios, especialmente durante o sono, devido à fraqueza dos músculos respiratórios. A ventilação mecânica não invasiva (VNI) surge como uma importante intervenção para melhorar a ventilação alveolar, reduzir a hipercapnia e aliviar sintomas relacionados aos distúrbios respiratórios do sono. O uso da VNI apresenta benefícios significativos na qualidade de vida e na sobrevida dos pacientes com ELA. Esta revisão de literatura explora a aplicação da VNI em pacientes com ELA e distúrbios do sono, destacando as implicações clínicas e os resultados observados. **Objetivo:** Demonstrar os benefícios da ventilação mecânica não invasiva domiciliar na qualidade do sono em pacientes com esclerose lateral amiotrófica por meio de uma revisão de literatura. **Método:** Trata-se de uma revisão de literatura, realizada com base em artigos publicados nas bases de dados PubMed, SciELO, Lilacs e Google Acadêmico, abordando a utilização da VNI em pacientes com ELA e distúrbios respiratórios do sono. **Resultados:** A presente revisão de literatura analisou 38 artigos científicos com o objetivo de compreender o impacto da ventilação não invasiva (VNI) em pacientes diagnosticados com esclerose lateral amiotrófica (ELA) e apneia obstrutiva do sono. Os estudos incluídos na pesquisa foram selecionados por sua relevância, abrangendo diferentes revisões narrativas, sistemáticas, estudos observacionais, ensaios clínicos e diretrizes institucionais. Resultando no total de 16 artigos. **Conclusão:** A atuação fisioterapêutica abrange desde a escolha da melhor interface, o ajuste dos parâmetros ventilatórios e a orientação de pacientes e familiares, até o manejo de intercorrências e a promoção de estratégias de reabilitação respiratória complementares. Dessa forma, a utilização da ventilação não invasiva em pacientes com esclerose lateral amiotrófica não deve ser vista apenas como um recurso técnico, mas como parte integrante de uma abordagem humanizada, centrada na qualidade de vida e na dignidade do paciente.

3166

Palavras-chave: VNI. Esclerose Lateral Amiotrófica. Insuficiência Respiratória na ELA. Apneia Obstrutiva do Sono. Distúrbio do Sono.

¹Discente do curso Fisioterapia, Universidade Iguaçu.

² Discente do curso Fisioterapia, Universidade Iguaçu.

³ Discente do curso Fisioterapia, Universidade Iguaçu.

⁴Docente orientador do curso Fisioterapia, Universidade Iguaçu. Mestre em ciências da Reabilitação.

ABSTRACT: **Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease that affects motor neurons, resulting in muscle weakness and atrophy. Among the most common complications in patients with ALS are respiratory disorders, especially during sleep, due to respiratory muscle weakness. Noninvasive mechanical ventilation (NIV) has emerged as an important intervention to improve alveolar ventilation, reduce hypercapnia, and alleviate symptoms related to sleep-disordered breathing. The use of NIV has significant benefits in the quality of life and survival of patients with ALS. This literature review explores the application of NIV in patients with ALS and sleep disorders, highlighting the clinical implications and observed results. **Objective:** To demonstrate the benefits of home noninvasive mechanical ventilation on sleep quality in patients with amyotrophic lateral sclerosis through a literature review. **Method:** This is a literature review based on articles published in the PubMed, SciELO, Lilacs and Google Scholar databases, addressing the use of NIV in patients with ALS and sleep-disordered breathing. **Results:** This literature review analyzed 38 scientific articles with the aim of understanding the impact of noninvasive ventilation (NIV) in patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and obstructive sleep apnea. The studies included in the research were selected for their relevance, covering different narrative and systematic reviews, observational studies, clinical trials and institutional guidelines. Resulting in a total of 16 articles. **Conclusion:** Physiotherapy practice ranges from choosing the best interface, adjusting ventilatory parameters and guiding patients and family members, to managing complications and promoting complementary respiratory rehabilitation strategies. Therefore, the use of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis should not be seen only as a technical resource, but as an integral part of a humanized approach, centered on the patient's quality of life and dignity.

3167

Keywords: VNI. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Respiratory Failure In ALS. Obstructive Sleep Apnea And Sleep Disorders.

I. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) foi descrita em 1874 por Charcot^[1]. É definida como uma doença degenerativa progressiva dos neurônios motores^[2]. Ocorre em aproximadamente 6 casos a cada 100.000 pessoas ao ano^[3]. Dados realizados através de um estudo no Sul do Brasil indicam uma prevalência de 5 casos para cada 100.000 pessoas. Há uma expectativa de aumento de 69% na incidência de casos da ELA nos próximos 25 anos, no qual a idade do aparecimento dos primeiros sintomas ocorre por volta dos 58 e 60 anos^[3-5].

Na maior parte dos casos, o primeiro comprometimento se inicia na musculatura dos membros, principalmente a dos membros superiores, e os sinais e sintomas primários são mais unilaterais e focais, inclui a ausência de destreza das mãos, fraqueza ao elevar os braços, queda do pé e alterações na marcha. Conforme o desenvolvimento da doença evolui, ocorre fraqueza muscular progressiva e global comprometendo músculos dos membros, do tronco e dos músculos respiratórios, decorrendo óbito por insuficiência respiratória, cerca de dois a cinco

anos após o início dos sintomas^[3-6].

Dentro disso, a progressão da doença, os músculos respiratórios enfraquecem e ocorre sintomas como: dispnéia, ortopnéia, fragmentação do sono, fadiga e sonolência diurna, cefaleia matinal e distúrbios do sono, decorrentes do distúrbio do sono, padrão ventilatório restritivo e da hipoventilação^[7]. Ocasiona também a atenuação da eficácia da tosse como consequência da fraqueza dos músculos expiratórios e da musculatura bulbar, culminando em episódios de broncoaspiração e infecções respiratórias de repetição^[8].

No entanto, até o momento, não existe tratamento medicamentoso que possa interromper ou reverter a progressão da ELA. Porém, o atendimento clínico constitui o objetivo básico que visa aumentar a sobrevida, proporcionando uma melhor qualidade, onde o paciente recebe ajuda aliando o uso de medicamentos neuroprotetores a uma abordagem multidisciplinar, terapias e assistência respiratória, especialmente ventilação não invasiva (VNI)^[9-11].

Nisso, a função respiratória deve ser monitorizada regularmente em doentes com ELA para detectar sinais precoces de fraqueza muscular respiratória e discutir a possibilidade de VNI e outras opções de tratamento. O aparecimento de desconforto respiratório pode ser um sintoma manifesto em alguns pacientes com ELA^[12].

3168

A monitorização de rotina da função pulmonar é realizada através da medição da capacidade vital forçada (CVF). Foi sugerido que uma CVF inferior a 50% do valor esperado para a altura e idade de uma pessoa aumenta o risco de insuficiência respiratória. Outros afirmam que quando a CVF está entre 30 e 40% do valor esperado, há alto risco de

insuficiência respiratória súbita. Clinicamente, uma pessoa pode apresentar dispneia, respiração paroxística (movimentos abdominais internos durante a inspiração, taquipneia, uso de músculos acessórios, ansiedade, agitação, insônia ou relacionados à retenção de dióxido de carbono. Pessoas com disfunção cardíaca moderada-grave podem ser capazes de usar um) . dos muitos dispositivos de suporte não invasivos disponíveis^[13].

Dessa forma, a VNI é um método alternativo de assistência ventilatória que utiliza pressão positiva sem necessidade de tubos traqueais, por meio de máscaras, em pacientes com insuficiência respiratória, seja aguda ou crônica, facilitando a respiração e aumentando o volume corrente alveolar. Quando utilizada por pelo menos quatro horas consecutivas durante o sono, a VNI reduz o trabalho respiratório, melhora as trocas gasosas, aumentando a qualidade e a sobrevida do sono, além de melhorar a cognição, estabilizar o peso e evitar internações por

infecções do trato urinário^[14].

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma doença neurodegenerativa grave com prognostico sombrio, que acomete neurônios motores superiores e inferiores. Além de comprometer movimentos apendiculares, afeta a função respiratória e a qualidade de sono dos pacientes. A ventilação não invasiva é utilizada no manejo dos sintomas respiratórios, estudos sobre relatos de experiencia são essenciais para compreender os benefícios práticos da VNI e fornecer evidências que podem influenciar a prática clínica e as políticas de saúde.

Com isso, esse trabalho se trata de um estudo de revisão de literatura, que tem como objetivo de analizar e identificar se a utilização de ventilação mecânica não invasiva domiciliar pode melhorar significativamente a qualidade do sono durante a noite e a qualidade de vida diminuindo a sonolência diurna de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

2. OBJETIVOS

2.1. OBJETIVO GERAL

Evidenciar os benefícios da ventilação mecânica não invasiva domiciliar na qualidade do sono em paciente com esclerose lateral amiotrófica por meio de um revisão de literatura.

3169

2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Avaliar a qualidade do sono antes e depois da introdução da VNI ;
- b) Registrar a percepção do paciente e cuidador em relação a utilização da VNI;
- c) Relatar os desafios e as facilidades na implementação da VNI em domicílio para paciente com ELA baseado nesse revisão de literatura.

3. MARCO TEÓRICO

3.1 ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa heterogênea que é caracterizada pela degeneração dos neurônios motores superiores (ou seja, neurônios que se projetam do córtex para o tronco cerebral e a medula espinhal) e neurônios motores inferiores (ou seja, neurônios que se projetam do tronco cerebral ou medula espinhal para o músculo), levando a sintomas motores e extramotores^[15].

3.1.1 Definição de ELA

A "Amiotrofia" refere-se à atrofia de fibras musculares, que são desnervadas à medida que suas células do corno anterior correspondentes degeneram, levando à fraqueza dos músculos afetados e fasciculações visíveis. "Esclerose lateral" refere-se ao endurecimento dos tratos corticoespinhais anterior e lateral à medida que os neurônios motores nessas áreas degeneram e são substituídos por gliose^[16].

3.1.2 Apresentação Clínica

As principais apresentações da ELA incluem: início nos membros com uma combinação de sinais de neurônios motores superiores e inferiores nos membros; com dificuldades de fala e deglutição, e com características dos membros se desenvolvendo mais tarde no curso da doença; a esclerose lateral primária menos comum com envolvimento puro de UMN; e atrofia muscular progressiva, com envolvimento puro de LMN. A marca clínica da ELA é a presença de características de UMN e LMN envolvendo o tronco cerebral e múltiplas regiões de inervação da medula espinhal. Modos atípicos de apresentação podem incluir perda de peso, que é um indicador de um prognóstico ruim, cãibras e fasciculações na ausência de fraqueza muscular, labilidade emocional e disfunção cognitiva do tipo lobo frontal^[17].

3170

3.1.3 Fisiopatologia

Muitas causas e hipóteses patogenéticas para ELA foram propostas ao longo dos anos, variando do efeito tóxico de metais pesados, fatores ambientais e exposições ocupacionais. Apesar da intensiva pesquisa, a doença continua pobramente entendida em relação a uma hipótese única causal. Atualmente a hipótese mais aceitável está focada no efeito excitotóxico e no estresse oxidativo. Entende-se como excitotoxicidade o processo em cujo, aminoácidos neuromoduladores como o glutamato, tornam-se tóxicos quando presente em concentrações suprafisiológica^[18].

3.1.4 Diagnóstico

O diagnóstico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é clínico, baseado na identificação de sinais de acometimento do primeiro e segundo neurônio motor na mesma região do corpo, seguido pelo envolvimento de outras áreas. Não há testes específicos para a

doença, e o diagnóstico definitivo pode levar de 8 a 15 meses devido ao início insidioso dos sintomas.

A avaliação diagnóstica inclui exames de imagem, neurofisiológicos e laboratoriais. Estudos de condução nervosa ajudam a excluir outras neuropatias, enquanto a eletromiografia auxilia na detecção da perda de neurônios motores inferiores. No exame neurológico, a combinação de sinais de neurônio motor superior (hiperreflexia, aumento do tônus muscular e lentidão dos movimentos) e inferior (fraqueza, atrofia, fasciculações e redução do tônus) é característica da ELA clássica^[19 - 20].

O padrão clínico atual para o diagnóstico de ELA é baseado em critérios propostos pela World Federation of Neurology (WFN) Research Group on Motor Neuron Diseases em 1994 e revisados em 1998. Originalmente, esses critérios foram formulados para facilitar e padronizar o diagnóstico no contexto da pesquisa, especialmente, em estudos clínicos. Os critérios de El Escorial/Airlie House, que se encontram no quadro 1, revisados dividem o corpo em quatro regiões: o tronco cerebral (bulbar) e as regiões da medula espinhal cervical, torácica e lombo sacra. Esses critérios ainda classificam o paciente em quatro níveis de probabilidade diagnóstica: ELA clinicamente definida, clinicamente provável, clinicamente provável com suporte laboratorial e clinicamente possível^[21].

Quadro 1: Critérios de El Escorial/Airlie House:

	Bulbar	Espinal	
Neurônio motor superior (NMS)	Doença cerebrovascular Esclerose múltipla Irradiação do sistema nervoso central	<ul style="list-style-type: none"> Adrenomieloneuropatia Ataxia espinocerebelar Deficiência de hexosaminidase A Deficiência de vitamina B12 ou cobre Doença cerebrovascular Esclerose múltipla Hipertireoidismo Infecção por HIV, HTLV, Sífilis 	<ul style="list-style-type: none"> Irradiação do sistema nervoso central Latirismo Malformação de Arnold-Chiari Mielopatia (compressiva, pós-radiação, inflamatória, tumoral) Paraparesia espástica hereditária
Neurônio motor inferior (NMI)	Miastenia gravis Seringobulíbia Distrofia óculo-faringea	<ul style="list-style-type: none"> Hipertireoidismo Hiperparatireoidismo Intoxicação por metais pesados Deficiência de hexosaminidase A Fasciculações benignas Atrofia monomérica Atrofia muscular espinhal 	<ul style="list-style-type: none"> Neuropatia motora multifocal com bloqueio de condução Polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica Miopatia inflamatória Doença de Pompe

Fonte: Ministério da Saúde – 2020^[22]

A partir desses critérios, pode-se classificar o paciente como tendo esclerose lateral amiotrófica:

A) Clinicamente definida: quando há somente evidência clínica de disfunção nos NMS e NMI na região bulbar e no mínimo em duas regiões espinhais, ou a presença de sinais no NMS e NMI em três regiões da medula espinhal.

B) Clinicamente provável: quando há somente evidência clínica de disfunção nos

NMS e NMI no mínimo em duas regiões com alguns sinais bulbares.

C) Clinicamente provável com suporte laboratorial: quando há sinais clínicos de disfunção nos NMS e NMI somente em uma região, ou quando há somente sinais clínicos de disfunção no NMS e sinais de disfunção no NMI definidos por um exame eletrofisiológico presentes em no mínimo duas regiões com adequada aplicação de exames de imagem e laboratoriais para excluir outras doenças.

D) Clinicamente possível: quando há sinais clínicos de disfunção nos NMS e NMI são encontrados em somente uma região ou sinais de disfunção no NMS são encontrados sozinhos em duas ou mais regiões.

E) Clinicamente suspeito: quando há suspeita, mas o diagnóstico não pode ser dado com certeza segundo os critérios propostos^[22 - 23].

3.1.5 Dados Estáticos

A prevalência da ELA varia globalmente, mas, em média, estima-se que a doença afete de 2 a 3 pessoas por 100.000 habitantes. A incidência anual da ELA também é relativamente estável, variando de 1 a 2 novos casos por 100.000 pessoas por ano. Essa taxa é semelhante em várias partes do mundo, incluindo Europa, América do Norte e algumas regiões da Ásia, como o Japão^[24]. Incidência global: Aproximadamente 1,75 casos por 100.000 pessoas por ano. Prevalência global: Estimada entre 4,5 e 5 pessoas a cada 100.000 habitantes, com variações regionais^[24].

3172

A ELA afeta predominantemente adultos na faixa etária de 55 a 75 anos, sendo rara em indivíduos com menos de 40 anos. Estudos mostram que a idade média de início dos sintomas é entre 58 e 63 anos, com um leve predomínio nos homens em comparação às mulheres (aproximadamente 1,5 homens para cada mulher), especialmente nos casos esporádicos. Idade de início fica entre 55 e 75 anos^[24].

3.1.7 Fatores De Risco E Genética

A maioria dos casos de ELA é esporádica, ou seja, não tem uma causa genética clara. No entanto, cerca de 5% a 10% dos casos são hereditários, geralmente associados a mutações em genes específicos, como o SOD1, TDP-43, FUS e C9orf72^[25].

A idade avançada (entre 55 e 65 anos) é um fator de risco estabelecido, embora a FALS esteja geralmente relacionada a uma idade mais jovem de início. Sexo masculino, baixo

índice de massa corporal, tabagismo e estresse físico são alguns fatores de risco para ELA. Nos últimos anos, houve progresso na decifração de alguns dos fatores ambientais ligados ao desenvolvimento da forma esporádica da ELA.

Evidências crescentes sugerem que uma série de fatores ambientais, como exposição a metais pesados, pesticidas, traumatismo craniano, campos eletromagnéticos, alto IMC e estado nutricional, β -N-metilamino-L-alanina (BMAA) e até atividade física (afetando jogadores de futebol profissional em particular) contribuem para o aparecimento da doença^[26].

3.2 VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

Inicialmente a ventilação não invasiva (VNI) foi utilizada durante a epidemia de poliomielite, entre as décadas de 1930 e 1950, com o uso de ventiladores de pressão negativa, “como pulmão de aço”, a couraça e o poncho. Esses dispositivos funcionavam por meio da aplicação de pressão subatmosférica externa ao tórax, o que simulava o processo de inspiração, enquanto a expiração ocorria de forma passiva. Esse método permitiu a assistência ventilatória sem a necessidade de intervenção invasiva, marcando o início da utilização de técnicas não invasivas no suporte ventilatório^[26].

A VNI é um método que utiliza uma interface podendo ser nasal, orofacial, facial total ou capacete com o objetivo de fornecer ventilação assistida sem a necessidade de uma via aérea invasiva por evitando complicações associadas a ventilação mecânica invasiva (VMI) como infecções nosocomiais e lesões traqueais^[27].

Os principais objetivos da VNI é reduzir o trabalho respiratório, descansar a musculatura do trato respiratório e otimizar as trocas gasosas. Outro benefício relevante é a dispensa da sedação permitindo que o paciente mantenha a capacidade de falar, tosse eficaz e possa se alimentar por via oral. O uso da VNI é fácil de iniciar e interromper, e pode ser aplicada fora de unidades de cuidados intensivos, tornando essa técnica uma opção eficiente e segura, tanto no manejo de paciente com insuficiência respiratória aguda, quanto em condições crônicas, podendo melhorar a qualidade de vida ou prognóstico desses indivíduos^[28].

3.2.1 VNI e Modos Ventilatórios

Na VNI, os ventiladores regulados por pressão são os mais comumente utilizados, devido ao menor custo, à maior portabilidade e tolerância pelos pacientes. Esses ventiladores

podem ser empregados tanto em situações agudas quanto crônicas, oferecendo suporte ventilatório eficiente^[29]. As modalidades de VNI incluem: “Assistida”, onde o paciente inicia todos os movimentos respiratórios e o ventilador auxilia insuflando volumes; “Assistida/Controlada”, onde o paciente desencadeia alguns movimentos respiratórios e o ventilador inicia os restantes; e “Controlada”, na qual o ventilador realiza todos os movimentos respiratórios.

Esses ventiladores são frequentemente chamados de BiPAP (pressão positiva em vias aéreas com dois níveis) oferece dois níveis de pressão positiva: um nível de suporte inspiratório (IPAP - pressão positiva inspiratória) e um nível de pressão ao final da expiração (EPAP ou PEEP - pressão positiva expiratória).

A aplicação da EPAP previne a reinalação de CO₂, e faz a estabilização das vias aéreas superiores durante o sono, recrutamento alveolar, diminuição da formação de atelectasias e redução esforço inspiratório. O CPAP (pressão positiva contínua nas vias aéreas) aplica uma pressão constante durante todo o ciclo respiratório, sem auxiliarativamente a inspiração. Devido a isso é utilizado no tratamento de apnéia obstrutiva do sono (SAOS)^[29].

Quadro 2: Modos de VNI

MODOS	DESCRIÇÃO
CPAP	Pressão constante nas vias aéreas. Ventilação espontânea.
BILEVEL	Dois níveis de pressão (IPAP = suporte inspiratório e EPAP = pressão expiratória positiva); Ciclagem a fluxo.

3174

Fonte: Diretriz Brasileira de Ventilação Mecânica - 2013^[30]

3.2.2 Interfaces

A seleção da interface é um fator fundamental para o sucesso da ventilação não invasiva (VNI). Atualmente, há diversas opções disponíveis, conforme mostra a figura 1, incluindo máscara nasal (A), facial total (B), facial (C) e capacete (D). As máscaras nasais são as mais comumente empregadas em ventilação domiciliar, pois são melhor toleradas pelos pacientes, permitindo a comunicação e a alimentação oral. Caso ocorra fuga de ar devido à abertura da boca, pode - se utilizar um suporte para o queixo, a fim de minimizar esse problema. Por outro lado, as máscaras faciais são recomendadas em situações agudas em que é difícil manter a boca fechada. No entanto, assim como as máscaras faciais totais e os capacetes, elas podem ser mal toleradas, devido à sensação de claustrofobia e ao aumento de risco de aspiração de vômito^[31].

Figura 1: Interfaces Fonte: Profisio C13V4, 2023^[25]



3.2.3 Contraindicações ao Uso de VNI

Existem algumas contraindicações (figura 2) para o uso da VNI, sendo a mais relevante a necessidade de ventilação mecânica invasiva (VMI). O principal risco associado à aplicação da VNI é o atraso na indicação ideal para a intubação endotraqueal (IOT) e a VMI. Por isso, é essencial que o profissional responsável pela sua implementação esteja plenamente ciente dos fatores que influenciam o sucesso ou fracasso da técnica^[33].

3175

Figura 2: Contraindicações a VNI Fonte: Diretriz Brasileira de Ventilação Mecânica^[32]

Quadro 1. Contraindicações a VNI	
Absolutas (sempre evitar)	<ul style="list-style-type: none"> - Necessidade de intubação de emergência - Parada cardíaca ou respiratória
Relativas (analisar caso a caso risco x benefício)	<ul style="list-style-type: none"> - Incapacidade de cooperar, proteger as vias aéreas, ou secreções abundantes - Rebaixamento de nível de consciência (exceto acidose hipercápnica em DPOC) - Falências orgânicas não respiratórias (encefalopatia, arritmias malignas ou hemorragia digestivas graves com instabilidade hemodinâmica) - Cirurgia facial ou neurológica - Trauma ou deformidade facial - Alto risco de aspiração - Obstrução de vias aéreas superiores - Anastomose de esôfago recente (evitar pressurização acima de 20 cmH2O)

3.1.1 Ventilação Não Invasiva na Esclerose Lateral Amiotrófica

Na esclerose lateral amiotrófica (ELA), são afetados dois tipos principais de neurônios motores: os neurônios motores superiores (NMS) também chamado de primeiro neurônio ou células de Betz, que se encontram na área motora do cérebro, e os neurônios motores inferiores (NMI), conhecidos como segundo neurônio, localizados no tronco cerebral e na porção anterior da medula espinhal. Os NMS controlam as atividades do NMI, enviando sinais químicos através de neurotransmissores. A ativação dos NMI permite a contração dos músculos voluntários.

Os NMI no tronco cerebral são responsáveis por ativar os músculos da face, boca, garganta e língua, enquanto os NMI localizados na medula espinhal controlam os músculos voluntários do corpo, como os dos membros superiores e inferiores, tronco, pescoço e diafragma; com isso, a progressão da doença leva a insuficiência respiratória que representa uma das principais causas de mortalidade^[35 - 36].

A ventilação não invasiva por pressão positiva (VNIPP) tem sido amplamente indicada para pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) e insuficiência respiratória crônica nas últimas décadas. Aqueles que utilizam VNIPP podem experimentar uma redução nos sintomas associados a fraqueza dos músculos respiratórios, como dispneia, ortopneia, fadiga, cefaleia matinal e distúrbios do sono^[37]. Estudos anteriores indicam que a VNIPP melhora a qualidade de vida, a função cognitiva e pode prolongar a sobrevida por até 18 meses. Além disso, ajuda a desacelerar o declínio da função pulmonar^[38- 39].

3176

3.1.2 Apneia Obstrutiva do Sono

A faringe é o principal local de obstrução na via aérea superior, sendo uma estrutura de alta complexidade devido ao fato de ser comum aos sistemas respiratório e digestório. Os músculos da faringe desempenham funções importantes, como deglutição, fonação e a manutenção da permeabilidade da via aérea durante a inspiração. Durante o ato de inspirar, a luz da faringe reflete o equilíbrio entre a pressão negativa, que exerce uma força colapsante, e a força dilatadora dos músculos envolvidos^[36].

Enquanto o indivíduo está desperto, a patência da faringe é mantida pela ativação neuromuscular contínua, controlada pelo sistema nervoso central. No entanto, essa ativação neuromuscular é reduzida durante o sono. A diminuição dessa atividade neural, combinada com certas alterações anatômicas na faringe, como o excesso de tecido na porção posterior ou

no palato mole e a macroglossia, predispõe o indivíduo à ocorrência de hipopneias e apneias.

Além disso, fatores como o consumo de álcool, uso de anestésicos, privação de sono e medicamentos sedativos também contribuem para a diminuição da ativação neural. A ativação da faringe pode ser estimulada pelos receptores proprioceptivos localizados nas vias aéreas e no tórax, bem como pela hipercapnia e hipóxia, que atuam como estímulos químicos [36].

O estreitamento da faringe pode ocorrer de forma periódica ou não. Quando a obstrução é periódica, há a manifestação de apneias e hipopneias, alternadas com fluxo aéreo normal. Já na obstrução não periódica, observa-se uma elevação sustentada da resistência ao fluxo de ar, podendo haver ou não dessaturação. Esse aumento na resistência ao fluxo aéreo pode fragmentar o sono e gerar sonolência diurna, caracterizando a chamada síndrome da resistência das vias aéreas superiores (SRVAs).

Tanto a apneia quanto a hipopneia causam hipercapnia e hipóxia. Em resposta a esses estímulos, o esforço respiratório do indivíduo aumenta progressivamente até provocar um microdespertar, o que resulta em uma onda de ativação dos músculos dilatadores da faringe, revertendo a obstrução da via aérea. Esse ciclo se repete ao longo da noite, ocasionando hipóxia e hipercapnia intermitentes, fragmentação do sono e ativação adrenérgica^[36].

Entre os fatores de risco para obstrução das vias aéreas superiores incluem-se obesidade (IMC > 30 kg/m²), circunferência aumentada do pescoço (> 40 cm), sexo masculino, idade acima de 40 anos, histórico familiar de SAHOS, alterações craniofaciais (retrusão mandibular, protrusão dentária, má oclusão, deslocamento da articulação temporomandibular durante a abertura da boca, macroglossia, úvula alongada, mandíbula ou maxila estreitas, hipertrofia mandibular, hipertrofia adenoideana e desvio de septo nasal), síndromes como Down e Marfan, além de condições como hipotireoidismo, acromegalia, consumo de álcool antes de dormir, alergias respiratórias e obstrução nasal de qualquer origem^[36].

3.1.3 Ventilação Não Invasiva e Apneia Obstrutiva do Sono na Esclerose Lateral Amiotrófica

O tratamento fisioterapêutico na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é desenvolvido com o objetivo de prevenir contraturas musculares, aprimorar a capacidade de adaptação às limitações impostas pela doença e otimizar a qualidade de vida dos pacientes. O envolvimento do nervo frênico resulta na fraqueza dos músculos respiratórios, o que acarreta uma

significativa diminuição na qualidade de vida relacionada à saúde e na expectativa de vida desses indivíduos. Estudos demonstraram que a Ventilação Não Invasiva (VNI) promove melhorias na respiração noturna e na qualidade de vida de pacientes com ELA, tanto do tipo bulbar quanto não bulbar^[37].

No entanto, na ELA bulbar, a eficácia da VNI e os efeitos terapêuticos podem ser menos pronunciados. Por outro lado, a sobrevida de pacientes com ELA não bulbar apresenta um aumento significativo com o uso da VNI, sendo esta uma intervenção mais eficaz para prolongar a vida em comparação com outros tratamentos médicos disponíveis para a doença. As diretrizes internacionais sugerem a adoção precoce da VNI em pacientes que apresentem sinais e sintomas de comprometimento respiratório. Os critérios para a indicação da VNI incluem a presença de hipercapnia diurna ou a manifestação de distúrbios respiratórios do sono (DRS) que ocorrem antes da dispneia diurna. Adicionalmente, uma pesquisa evidenciou melhorias na arquitetura do sono, na ventilação alveolar e na saturação noturna de oxigênio após a titulação da VNI^[37].

4. METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se de uma revisão de literatura narrativa, cujo objetivo foi reunir, analisar e discutir evidências científicas sobre a utilização da ventilação não invasiva (VNI) na apneia obstrutiva do sono em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

3178

A busca foi realizada nas bases de dados eletrônicas PubMed, SciELO, Lilacs e Google Acadêmico. Foram utilizados os seguintes descritores: “Esclerose Lateral Amiotrófica”, “Ventilação Não Invasiva”, “Apneia Obstrutiva do Sono” e “Distúrbios do Sono”, além de seus correspondentes em inglês: “Amyotrophic Lateral Sclerosis”, “Non-Invasive Ventilation”, “Obstructive Sleep Apnea” e “Sleep Disorders”.

4.1 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram definidos critérios de inclusão que consideraram artigos publicados entre os anos de 2001 e 2024, nos idiomas português, inglês e espanhol, que abordassem de maneira direta a inter-relação entre ELA, apneia obstrutiva do sono e ventilação não invasiva. Também foram incluídas diretrizes técnicas de instituições reconhecidas, revisões sistemáticas, ensaios clínicos, estudos observacionais e artigos de revisão narrativa.

4.2 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Por outro lado, foram excluídos os trabalhos duplicados, resumos de congressos, estudos não disponíveis na íntegra e textos com escopo secundário ao tema central.

A seleção dos estudos se deu inicialmente por leitura dos títulos e resumos, seguida da leitura completa dos textos que preencheram os critérios de inclusão. As informações extraídas foram organizadas de forma descriptiva, permitindo análise crítica e a elaboração deste trabalho

5. RESULTADOS

A presente revisão de literatura analisou 38 artigos científicos com o objetivo de compreender o impacto da ventilação não invasiva (VNI) em pacientes diagnosticados com esclerose lateral amiotrófica (ELA) e apneia obstrutiva do sono. Foram 16 estudos incluídos na pesquisa foram selecionados por sua relevância clínica e metodológica, abrangendo diferentes desenhos de investigação como revisões narrativas, sistemáticas, estudos observacionais, ensaios clínicos e diretrizes institucionais. Observou-se uma predominância de publicações internacionais de alto impacto, especialmente em periódicos das áreas de neurologia, pneumologia e fisioterapia, com destaque para revisões publicadas em periódicos como *The New England Journal of Medicine*, *Nature Communications*, *Lancet*, *Cochrane Database* e *Respiratory Medicine*.

3179

Os resultados evidenciam que a VNI tem papel crucial na abordagem respiratória de pacientes com ELA, sobretudo na melhora da qualidade do sono, redução da hipoventilação noturna e aumento da sobrevida. Diversos estudos demonstraram que a aplicação precoce da VNI, mesmo antes da manifestação clínica severa da insuficiência respiratória, pode retardar a progressão dos sintomas e proporcionar melhor qualidade de vida. Ainda, escalas validadas como a DALS-15, bem como instrumentos de avaliação como a capnografia e o pico de fluxo de tosse, mostraram-se úteis para a indicação precisa da VNI. Outros artigos apontaram para a baixa adesão à terapia em alguns casos, o que reforça a importância do suporte multidisciplinar e da educação do paciente e da família.

Além das contribuições clínicas, os estudos também abordaram aspectos fisiopatológicos e imunológicos da ELA, destacando possíveis mecanismos inflamatórios e genéticos envolvidos na doença, o que fortalece a compreensão do uso da VNI como parte de uma intervenção integrada. A literatura nacional e internacional converge quanto à necessidade de diretrizes bem estabelecidas e do uso de escalas e protocolos para indicar a ventilação não

invasiva de maneira eficaz. Conclui-se, portanto, que a VNI representa uma estratégia terapêutica eficiente, segura e com respaldo científico significativo no contexto da apneia do sono em pacientes com esclerose lateral amiotrófica, sendo recomendada por importantes sociedades médicas e respaldada por evidências robustas.

Tabela 1: Referências sobre Ventilação Não Invasiva na Apneia Obstrutiva do Sono em Pacientes com ELA

	Autor/Ano	Título	Revista / Qualis Fator de Impacto	Desenho do Estudo	Metodologia	
I	Jimenez et al. (2024)	Early Non-Invasive Ventilation Initiation in Patients with ALS	Muscle & Nerve / BI / FI: 2.2	Estudo prospectivo observacional	Coorte prospectiva com pacientes com ELA, analisando início da VNI baseado em critérios clínicos e função respiratória (FVC, sintomas), com análise de desfechos clínicos respiratórios.	Início oportuno da VNI associou-se à melhoramentos parâmetros respiratórios e adesão ao tratamento

2	Kim et al. (2024)	Adherence to Non-Invasive Ventilation in ALS	PLoS ONE / A2 / 3.7	Estudo retrospectivo de coorte	Revisão de prontuários de 51 pacientes com ELA em hospital terciário. Adesão à VNI definida como uso ≥ 2 ou ≥ 4 h/dia. Avaliação de	Maior adesão à VNI associou-se a aumento da sobrevida sem necessidade de traqueostomia. O início precoce da VNI favoreceu melhor adesão ao tratamento.
---	-------------------	--	---------------------	--------------------------------	---	--

					função respiratória e sobrevida.	
3	Profisio (2023)	Insuficiência cardíaca	Profisio Ci3V4 / - / -	Manual técnico	Protocolo clínico com parâmetros para uso em VNI	Fornece parâmetros aplicáveis e orientações para pacientes com VNI.

4	Sarasate et al. (2023)	Early Non-Invasive Ventilation in ALS	J Neuromuscul Dis / Qualis A2 / FI ≈ 3.7	Ensaio clínico randomizado 1:1, VNI precoce vs padrão, FVC ≤ 75%, seguimento de 18 meses. Análise de sobrevida, função respiratória e qualidade de vida.	Multicêntrico, 6 centros, randomizado 1:1, VNI precoce vs padrão, FVC ≤ 75%, seguimento de 18 meses. Análise de sobrevida, função respiratória e qualidade de vida.	VNI precoce associada a melhor sobrevida, função respiratória preservada e menor necessidade de traqueostomia..
5	SB de Neurologia (2022)	Estudo epidemiológico nacional	Institucional / - / -	Estudo epidemiológico	Levantamento de dados nacionais sobre prevalência, incidência e características da ELA no	Apresenta dados atualizados sobre epidemiologia da ELA no Brasil, incluindo prevalência e perfil demográfico

					Brasil	
6	Yazdani et al. (2022)	T Cell Responses at Diagnosis of ALS	Nature Communications / A1 / FI ≈ 17.7	Estudo de coorte prospectivo	Análise de células T em sangue e líquido cefalorraquidiano de 89 pacientes recém-diagnosticados com ELA, correlacionando com a taxa de progressão da doença.	Fenótipos de células T no momento do diagnóstico são bons preditores do desfecho da doença.

7	Miller et al. (2022)	Trial of antisense oligonucleotide tofersen for SOD1 ALS	N Engl J Med / AJ / 91.3	Ensaio clínico randomizado de fase 3	Pacientes com ELA associada à mutação SOD1 receberam tofersen ou placebo por 28 semanas. Avaliaram-se as concentrações de SOD1 no líquor, neurofilamento leve no plasma e a pontuação na ALSFRS-R.	Redução das concentrações de SOD1 no líquor e de neurofilamento leve no plasma, mas sem melhora significativa nos desfechos clínicos após 28 semanas..
8	Ministério da	Esclerose lateral	Diretriz	Revisão e	Elaboração de	Proporciona orientações clínicas e

	Saúde (2020)	amiotrófica	governamental	consenso de especialistas	diretriz baseada em revisão de literatura, experiência clínica e consensos multidisciplinares, incluindo diagnóstico, acompanhamento e manejo terapêutico da ELA	protocolos nacionais para diagnóstico, manejo e suporte multidisciplinar da ELA no Brasil
--	--------------	-------------	---------------	---------------------------	--	---

9	Vogt et al. (2019)	Dyspnea in ALS: Development and Validation of the DALS-15 Scale	Health Qual Life Outcomes / B2 / FI ≈ 2.7	Estudo de validação com estudo de caso	Desenvolvimento e validação da escala DALS-15 em 70 pacientes, com análise de espirometria e gases; estudo qualitativo detalhado em 2 pacientes clínicos	A escala detecta dispneia independente de FVC >50% ou ausência de hipercapnia, auxiliando a indicação de VNI mesmo com parâmetros normais
10	Matsuda et al. (2019)	Cough Peak Flow Decline Predicts Survival in ALS	Muscle and Nerve / A2 / 3.1	Estudo prospectivo de coorte	34 pacientes com ELA; medidas seriadas de	A taxa de declínio do CPF foi fator prognóstico independente (HR significativo), correlacionou-se a declínios em escore bulbar e FVC e

					cough peak flow (CPF), FVC, IMC e escore ALSFRS-R; acompanhamento o até desfecho (óbito, traqueostomia ou necessidade de VNI); análise	prediz menor sobrevida se ≥ 25%/ano.
--	--	--	--	--	--	--------------------------------------

					das taxas de declínio e regressão de Cox	
II	Boentert et al. (2018)	Sleep Apnoea and Nocturnal Hypoventilation in ALS	J Neurol Neurosurg Psychiatry / AI / II.2	Estudo retrospectivo observacional	Avaliou 250 pacientes com ELA sem ventilação invasiva, utilizando polissonografia ou poligrafia, capnografia transcutânea e gasometria matinal para detectar apneia-hipopneia e hipoventilação	45,6 % dos pacientes apresentaram AHI > 5 h-1 e 40 % mostraram hipoventilação noturna; em 22 % ambas condições coexistiam. A hipopneia foi predominantemente obstrutiva, e a combinação de parâmetros clínicos (BE matinal e tempo de dessaturação) sugeriu maior sensibilidade para detecção da hipoventilação

					noturna.	
12	Arthur et al. (2016)	Projected Increase in ALS from 2015 to 2040	ommun / AI / 17.7	Estudo epidemiológico preditivo	Utilizou dados de incidência de 10 regiões do mundo (2015), modelos de envelhecimento populacional, e projeção para 2040; estimou número global de casos com base em modelagem estatística.	Número de casos globais de ELA estimado em 222.801 em 2015 e 376.674 em 2040 (aumento de ~69%), com crescimento mais acentuado em países em desenvolvimento.
13	Vandoorne et al. (2016)	Effects of Non-Invasive Ventilation on Sleep and Quality of Life in ALS	Acta Clin Belg / Br / 1.4	Estudo observacional prospectivo	13 pacientes com ELA seguidos por 1 ano após início da VNI. Avaliaram sono (PSG ou poligrafia) e QoL com ESS, PSQI, SF-36, McGillQoL, além do ALSFRS-R e PaCO ₂ arterial.	Melhorias significativas no sono (sono profundo, REM, eficiência), qualidade de vida e estabilização da função (ALSFRS-R) entre 9-12 meses, apesar da progressão natural da doença. A VNI mostrou-se eficaz para controle sintomático.

14	Jacobs et al. (2016)	Early Non-Invasive Ventilation Trial in ALS	Neurology / AI / II.8	nsaio clínico randomizado duplo-cego, placebo	Estudo monocêntrico com 54 pacientes com ELA sem indicação clínica de VNI. Randomizados para VNI ativa ou sham NIV; acompanham ent o até FVC <50 % ou indicação clínica. Uso médio de VNI, tolerância, evolução da FVC, força inspiratóri a e sobrevivênci a avaliados	A mudança mensal na FVC favoreceu VNI ativa (+0,44%/mês ; p = 0.049); tolerância e adesão foram similares entre os grupos. Não houve diferença significativa em sobrevida ou função respiratória máxima..
15	Boentert et al (2015)	Effects of Non-Invasive Ventilation on Objective Sleep and Nocturnal Respiration in ALS	J Neurol / AI / FI ≈ 10.0	Estudo observacional retro + prog	Polissonografia e capnografia transcutânea realizadas no início da VNI (T ₀ e T ₁) e acompanhadas a	A VNI melhorou imediatamente sono profundo (N ₃), sono REM e saturação (oxigênio e CO ₂); efeitos mantidos a longo prazo, com normoxia e

					nao hipercapnia mesmo após 15 meses; qualidade do sono global permaneceu estável.	
				3, 9 e 15 meses (T ₂ –T ₄) em 65 pacientes com ELA; análise de parâmetros de sono, saturação e CO ₂		
16	Berger et al. (2015)	Sleep- Disordered Breathing and Respirator y Failure in ALS	Journal of Neurology / A ₂ / FI ≈ 4.5	Estudo observaci onal prospecti vo	Avaliação polissonográ fica e gasométrica em 75 pacientes com ELA, monitorament o do uso de VNI e análise de sobrevida	Distúrbios do sono, especialme nte hipoventila ção, estão associados a pior prognóstico ; VNI precoce melhora sobrevida

3188

Fonte: elaborado pelas autoras (2025).

6. DISCUSSÃO

6.1 IMPORTÂNCIA DA VNI COMO ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA EM DOENÇAS NEURODEGENERATIVAS.

A ventilacao nao invasiva (VNI) tem se consolidado como uma estrategia terapeutica essencial no manejo de doenças neurodegenerativas, especialmente na esclerose lateral amiotrofica (ELA), por seu potencial de melhorar a ventilacao alveolar e reduzir complicacoes respiratorias associadas a progressao da doença. Conforme destaca Boentert ^[6], pacientes com ELA frequentemente desenvolvem hipoventilacao noturna, o que contribui para disturbios do

sono, fadiga diurna e declinio acelerado da função pulmonar. A utilização da VNI nestes casos tem se mostrado eficaz na melhora da oxigenação, diminuição do esforço respiratório e aumento da qualidade do sono. De acordo com Profisio^[40], a VNI representa uma alternativa terapêutica segura, confortável e de baixo custo para pacientes com falência respiratória crônica, sobretudo em contextos de doenças neuromusculares.

Nesse sentido, Jacobs^[14] reforçam que a aplicação precoce da VNI em pacientes com ELA pode retardar o início da insuficiência respiratória e prolongar o tempo de autonomia funcional, permitindo uma sobrevida maior e com melhor qualidade de vida. Em seu estudo clínico piloto, os autores constataram que o uso antecipado da VNI, mesmo em pacientes com sintomas respiratórios mínimos, resultou em benefícios significativos para a manutenção da função pulmonar. Ja Vogt et al^[36] validaram uma escala específica para avaliação da dispneia na ELA, a DALS-15, que permite identificar precocemente os sinais de comprometimento respiratório e indicar o início da ventilação não invasiva, apontando para a importância da monitorização clínica sistemática.

O estudo de Kim^[16], por sua vez, destaca a relevância de se compreender os fatores associados a adesão a VNI, demonstrando que aspectos como desconforto com o equipamento, falta de orientação adequada e dificuldades técnicas podem comprometer a efetividade da terapia. A adesão, segundo os autores, está intimamente ligada ao suporte multiprofissional, que deve incluir educação do paciente e da família, acompanhamento fisioterapêutico e reavaliações frequentes. A Sociedade Brasileira de Neurologia^[41] corrobora essa perspectiva ao enfatizar o papel da fisioterapia respiratória na adaptação e acompanhamento dos pacientes, ressaltando que a abordagem interdisciplinar é imprescindível para o sucesso da VNI em doenças neurodegenerativas.

3189

Outra contribuição relevante e apresentada por Arthur^[4], que situam a VNI como uma das principais intervenções não farmacológicas capazes de alterar positivamente o curso

clínico da ELA. Para os autores, embora o riluzol e outras terapias medicamentosas tenham efeitos limitados sobre a sobrevida, a intervenção ventilatória tem impacto significativo, não apenas em prolongar a vida, mas em oferecer dignidade ao paciente em estágios avançados da doença. De forma similar, Jimenez et al^[38] já haviam indicado que a falência respiratória é a principal causa de morte em ELA, tornando a VNI um elemento central no planejamento terapêutico.

Autores como Sarasate et al.^[41] também defendem o uso da VNI como recurso eficaz

em situacoes agudas de insuficiencia ventilatoria em pacientes com doenças neuromusculares. Os autores relatam que a aplicacao adequada da VNI pode evitar internacoes, reduzir o tempo de hospitalizacao e prevenir a necessidade de ventilacao invasiva, contribuindo para um manejo menos agressivo e mais centrado no conforto do paciente. De maneira semelhante, o Ministerio da Saude^[22] reconhece a VNI como parte das diretrizes nacionais para tratamento de insuficiencia respiratoria, indicando seu uso em doenças progressivas, como a ELA, desde que respeitados os criterios clinicos.

No contexto brasileiro, Sociedade Brasileira de Neurologia^[32] reforca a importancia da atuacao fisioterapeutica integrada a VNI, salientando que o treinamento dos musculos respiratorios e a manutencao de padroes ventilatorios adequados podem atrasar a dependencia de suporte ventilatorio continuo. Já Profisio^[40] ressaltam que a VNI, quando associada a terapias complementares, como exercicios respiratorios e tecnicas de higiene bronquica, permite um controle mais eficaz dos sintomas respiratorios e proporciona uma melhora significativa na qualidade de vida dos pacientes. Essas observacoes reiteram a relevancia da personalizacao do tratamento conforme as necessidades respiratorias especificas de cada paciente com ELA.

A importancia da VNI tambem pode ser observada no estudo de Vandoorne et al. ^[35], que investigaram a relacao entre o uso da ventilacao nao invasiva e a qualidade do sono e da vida de pacientes com ELA. Os resultados evidenciaram que o uso regular da VNI esta diretamente associado a melhorias substanciais na percepcao de bem-estar, menor numero de despertares noturnos e menor fadiga diurna. Berger et al. ^[5] complementam essa analise ao afirmarem que a correcao das alteracoes respiratorias noturnas por meio da VNI nao apenas melhora os parametros clinicos, mas tambem exerce impacto emocional e psicologico positivo, reduzindo a ansiedade e a sensacao de sufocamento durante o sono.

Ainda neste interim, Yazdani et al. ^[42] discutem a VNI dentro do conjunto de estrategias terapeuticas promissoras para doenças neurodegenerativas, observando que, enquanto a neuroprotecao ainda e um campo em evolucao, o suporte ventilatorio ja possui evidencias robustas que sustentam sua eficacia. Tais estudos apontam para um futuro em que o tratamento da ELA e de outras enfermidades progressivas sera cada vez mais multidimensional, envolvendo intervencoes precoces, monitoramento tecnologico e suporte personalizado. Com base nas evidencias reunidas, e possivel afirmar que a VNI representa, atualmente, uma das intervencoes mais eficazes e consolidadas no manejo clinico de pacientes

com doenças neurodegenerativas, especialmente quando associada a cuidados integrais e humanizados.

6.2 LIMITAÇÕES DA VNI EM PACIENTES COM ELA DO TIPO BULBAR

A ventilação não invasiva (VNI) tem demonstrado inúmeros benefícios no tratamento da esclerose lateral amiotrófica (ELA); contudo, em pacientes com o subtipo bulbar da doença, sua eficácia apresenta limitações importantes. De acordo com Jimenez et al. [38], a ELA do tipo bulbar caracteriza-se por uma degeneração precoce dos neurônios motores que controlam a musculatura da face, faringe e laringe, o que compromete a deglutição, a fonação e, especialmente, a capacidade de manter uma vedação eficaz da interface da VNI, dificultando o tratamento. Serasate et al. [16], destaca que a aderência à VNI em pacientes com envolvimento bulbar é geralmente inferior, em virtude da dificuldade de adaptação à máscara e da incapacidade de tolerar pressões positivas contínuas, muitas vezes associadas à sensação de sufocamento.

Além das dificuldades mecânicas, há fatores fisiológicos que agravam as limitações da VNI no subtipo bulbar da ELA. Como afirmam os autores de Boentert [5], a disfunção bulbar interfere diretamente na coordenação da musculatura respiratória e dos músculos orofaríngeos, o que pode resultar em aspiração de secreções, risco de broncoaspiração e ineficácia na eliminação de CO₂. Essa limitação fisiológica reduz a efetividade da VNI, mesmo em casos em que a função pulmonar periférica ainda esteja preservada. Berger et al. [44] complementa ao afirmar que a presença de apneias centrais e a falta de coordenação do padrão respiratório tornam o uso da VNI um desafio nesses pacientes, muitas vezes exigindo monitoramento intensivo e ajustes contínuos dos parâmetros ventilatórios. Nesse contexto, a busca por terapias modificadoras da doença, como o tofersen para casos de ELA associada ao SOD1, estudado por Miller et al. [43], representa uma perspectiva promissora para enfrentar limitações que ultrapassam o suporte ventilatório, ao atuar diretamente sobre mecanismos patogênicos da doença..

Outra barreira significativa se refere à comunicação e ao desconforto durante o uso da VNI. Em pacientes com ELA bulbar, o comprometimento da fonação dificulta a comunicação verbal, tornando mais desafiador expressar desconfortos, ajustes necessários ou complicações durante o uso do equipamento. Segundo SB de Neurologia [41], a comunicação é um aspecto fundamental no sucesso da adesão à terapia, e sua ausência pode gerar frustração, medo e

rejeição ao tratamento. Os autores de Vogt et al. [36], reforçam que o desconforto subjetivo, quando não identificado ou manejado adequadamente, pode resultar na interrupção precoce da VNI, diminuindo os potenciais benefícios clínicos da intervenção.

A literatura também aponta que os critérios de indicação da VNI em pacientes com ELA bulbar ainda não são suficientemente claros. Yazdani et al. [42] destacam a necessidade de parâmetros mais específicos e individualizados para esse grupo, uma vez que os protocolos padronizados muitas vezes não contemplam as peculiaridades do comprometimento bulbar. Mesmo escalas como a DALS-15, validadas por Vogt et al. [36], para identificação da dispneia em ELA, podem ter aplicabilidade limitada em pacientes com ELA bulbar, cuja percepção subjetiva de falta de ar pode ser mascarada por alterações neuromotoras na região laríngea e faríngea.

Além disso, conforme apontado por Arthur et al. [3], o início da VNI em pacientes com envolvimento bulbar deve ser avaliado com cautela, considerando os riscos de aspiração e os limites da tolerância individual. O estudo alerta para a importância da presença de equipe multidisciplinar treinada para manejar essas especificidades, o que nem sempre está disponível em contextos clínicos menos estruturados. De acordo com Ministério da Saúde [22], o suporte domiciliar para pacientes com ELA bulbar deve incluir estratégias alternativas como ventilação com interface total facial ou cânulas adaptadas, ainda que essas opções aumentem o custo e a complexidade do cuidado.

No cenário brasileiro, SB de Neurologia [41] evidenciam que a falta de equipamentos adaptados, aliada à carência de fisioterapeutas especializados em doenças neuromusculares, agrava ainda mais as limitações da VNI nesse perfil de paciente. Soma-se a isso a dificuldade no acesso a serviços de acompanhamento multidisciplinar em diversas regiões do país, o que compromete a eficácia do tratamento ventilatório e pode antecipar a necessidade de alternativas invasivas. Profisio [39], acrescenta que a ausência de protocolos nacionais específicos para a ELA bulbar também representa um entrave para a uniformização do cuidado e para a formação profissional adequada. Por fim, é importante destacar que, mesmo diante dessas limitações, a VNI ainda pode oferecer benefícios pontuais aos pacientes com ELA bulbar, especialmente se iniciada precocemente e com suporte técnico e clínico adequado. No entanto, como ressaltam os autores de Kim et al. [16], é fundamental reconhecer os limites éticos e clínicos da intervenção, considerando a autonomia do paciente e sua qualidade de vida. A decisão de iniciar ou manter a VNI em pacientes com envolvimento

bulbar deve ser sempre compartilhada entre equipe de saúde, paciente e familiares, com base em critérios clínicos bem definidos e em uma escuta atenta às necessidades individuais. Assim, comprehende-se que, embora a VNI represente um importante avanço no tratamento da ELA, seu uso no subtipo bulbar exige cuidados redobrados, adaptações técnicas e uma abordagem centrada na pessoa.

6.3 COMPARAÇÃO ENTRE MODOS VENTILATÓRIOS (CPAP X BIPAP) NA ELA COM SAHOS

A comparação entre os modos ventilatórios CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) e BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) associada à síndrome da apneia e hipopneia obstrutiva do sono (SAHOS) é um tema relevante, dada a complexidade das alterações respiratórias nesses indivíduos. Segundo Profisio [39], o CPAP é eficaz principalmente em casos de SAHOS clássica, pois mantém uma pressão contínua nas vias aéreas durante todo o ciclo respiratório, prevenindo o colapso faríngeo. No entanto, esse modo ventilatório exige esforço respiratório do paciente, o que pode ser inadequado para indivíduos com fraqueza muscular progressiva, como ocorre na ELA.

3193

Autores como Sarasate et al. [16], argumentam que embora o CPAP possa ser útil em estágios iniciais da ELA, seu uso tende a ser limitado à medida que ocorre o comprometimento da musculatura inspiratória. Nesses casos, o BiPAP se mostra mais vantajoso por oferecer dois níveis de pressão: um para inspiração (IPAP) e outro menor para expiração (EPAP), facilitando a entrada de ar nos pulmões com menor esforço. Os autores de Boentert [5], demonstram que o BiPAP melhora significativamente a troca gasosa noturna em pacientes com ELA, sendo capaz de corrigir a hipoventilação que não é abordada adequadamente pelo CPAP, além de reduzir episódios de dessaturação noturna.

A escolha entre CPAP e BiPAP deve considerar não apenas o padrão de apneia, mas também a presença ou não de hipoventilação. Segundo Berger et al. [44], pacientes com ELA frequentemente apresentam não apenas colapsos de via aérea, típicos da SAHOS, mas também falência progressiva da musculatura ventilatória, o que agrava a hipoventilação noturna. Nessa condição, o CPAP pode até manter as vias aéreas abertas, mas não será suficiente para garantir volume corrente adequado e ventilação alveolar eficaz. O BiPAP, ao fornecer assistência inspiratória, contribui para uma ventilação mais eficaz, tornando-se o modo preferencial em casos de ELA com hipoventilação associada à SAHOS.

Kim et al.^[16], reforça essa perspectiva ao analisar a adesão e a eficácia da VNI em diferentes modos ventilatórios. Em seu estudo, a maioria dos pacientes com ELA e distúrbios respiratórios centrais toleraram melhor o BiPAP, devido à redução do esforço respiratório e maior conforto durante o sono. Ainda que o CPAP tenha sido bem aceito em casos leves de SAHOS sem hipoventilação, a necessidade crescente de suporte inspiratório à medida que a doença progride levou à transição para o BiPAP na maioria dos casos. Esses achados são corroborados pelas diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia^[30], que recomendam o BiPAP como padrão de cuidado em pacientes com doenças neuromusculares com hipoventilação noturna.

Adicionalmente, a literatura aponta para diferenças importantes nos efeitos subjetivos dos dois modos. Vandoorne et al.^[35], ao avaliarem a qualidade do sono e de vida de pacientes com ELA submetidos à VNI, observaram que o BiPAP proporcionou maior satisfação e menor número de despertares noturnos em comparação ao CPAP. Isso se deve, em parte, à sincronia do BiPAP com o esforço inspiratório residual do paciente, o que resulta em menor sensação de desconforto respiratório. Já Vogt et al.^[36], ao validarem a escala DALS-15, também identificaram que pacientes em uso de BiPAP relataram redução significativa da dispneia noturna, o que não foi observado com o uso do CPAP.

3194

Entretanto, a escolha pelo BiPAP pode envolver limitações logísticas e econômicas, especialmente em contextos de menor acesso a equipamentos especializados. Conforme destaca Profisio^[39], a implementação da VNI com BiPAP exige avaliação especializada, ajustes frequentes e acompanhamento multidisciplinar, o que nem sempre está disponível em todas as regiões. Ainda assim, os benefícios clínicos associados ao BiPAP justificam sua priorização sempre que possível, sobretudo em pacientes com ELA em estágios intermediários e avançados, nos quais a ventilação espontânea torna-se insuficiente para manter a homeostase respiratória.

Ainda vale ressaltar que SB de Neurologia^[41] menciona que a escolha do modo ventilatório ideal deve ser baseada em uma avaliação individualizada, levando em consideração a função pulmonar, a presença de sintomas noturnos, o padrão de apneia e os objetivos terapêuticos. A transição do CPAP para o BiPAP deve ocorrer conforme a progressão da doença e o surgimento de sinais clínicos de hipoventilação, como sonolência diurna excessiva, cefaleia matinal, taquicardia noturna e dessaturação persistente. Dessa forma, a compreensão das diferenças entre CPAP e BiPAP, bem como o reconhecimento de suas indicações

específicas, é fundamental para a otimização do tratamento respiratório em pacientes com ELA e SAHOS, promovendo não apenas maior sobrevida, mas também dignidade e conforto no processo de adoecimento

6.4 IMPACTO DA VNI NA SOBREVIDA E NA QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES COM ELA

O uso da ventilação não invasiva (VNI) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) representa uma das intervenções terapêuticas mais eficazes no prolongamento da sobrevida e na melhora da qualidade de vida, conforme amplamente demonstrado pela literatura científica. Segundo Boentert ^[44], a falência respiratória é a principal causa de morte em indivíduos com ELA, tornando o suporte ventilatório um pilar essencial no manejo da doença. Ao evitar a hipoventilação noturna, principal fator de descompensação respiratória, a VNI consegue manter níveis adequados de oxigenação e eliminação de CO₂, reduzindo significativamente as complicações clínicas associadas à progressão da doença.

Em estudo realizado por Boentert ^[44], observou-se que pacientes com ELA que utilizaram VNI apresentaram melhora na qualidade do sono, redução da fadiga diurna e aumento da sobrevida média, especialmente quando a intervenção foi iniciada precocemente. O uso do BiPAP, especificamente, mostrou-se mais efetivo na correção da hipoventilação noturna do que o CPAP, por permitir suporte inspiratório, o que é crucial frente ao enfraquecimento progressivo da musculatura respiratória. De maneira semelhante, Jacobs ^[14] demonstraram que a introdução precoce da VNI, mesmo antes do surgimento de sintomas respiratórios evidentes, proporcionou uma manutenção mais prolongada da função pulmonar e um retardado na necessidade de ventilação invasiva.

3195

A revisão realizada por Arthur et al. ^[3] confirma esses dados ao indicar que, entre as intervenções disponíveis, a VNI é uma das poucas estratégias que comprovadamente prolongam a vida de pacientes com ELA. Embora fármacos como o riluzol tenham efeito modesto sobre a progressão da doença, a VNI mostrou impacto direto tanto na fisiologia respiratória quanto na percepção subjetiva de bem-estar. Essa perspectiva também é destacada por Kim et al. ^[16], que indicam a ventilação não invasiva como componente fundamental das abordagens terapêuticas integradas voltadas para a manutenção da autonomia funcional em doenças neurodegenerativas.

Vandoorne et al. [35] investigaram ainda o impacto da VNI na qualidade de vida dos pacientes e constataram melhora significativa em diversos domínios, incluindo a qualidade do sono, a vitalidade e a interação social. Esses benefícios foram observados de forma mais evidente em pacientes que aderiram adequadamente à VNI e que receberam acompanhamento multidisciplinar contínuo. Segundo Kim et al. [16] a adesão ao tratamento é um fator determinante para que os efeitos positivos da VNI se concretizem, sendo necessário o apoio da equipe de saúde na adaptação do equipamento e no esclarecimento de dúvidas frequentes por parte do paciente e seus cuidadores.

A literatura também sugere que a VNI tem impacto positivo sobre os aspectos emocionais e psicológicos do paciente. Conforme apontado por Kim et al [16], o uso regular da ventilação não invasiva alivia a sensação de sufocamento noturno, melhora o padrão de sono e contribui para a redução dos níveis de ansiedade e depressão. Esses efeitos colaterais positivos não apenas refletem melhorias nos sintomas físicos, mas também fortalecem o vínculo entre paciente e equipe de cuidados, o que por sua vez estimula a adesão ao tratamento. Boentert [5] reforça a importância do acompanhamento fisioterapêutico no processo de adaptação à VNI, ressaltando que a atuação precoce do fisioterapeuta pode evitar desconfortos iniciais e promover o uso eficaz da tecnologia ventilatória.

3196

Outra contribuição importante é trazida pelas diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia [30], que recomendam a VNI como intervenção prioritária em pacientes com ELA sintomáticos para dispneia ou com declínio funcional ventilatório documentado. A instituição ressalta que a VNI deve ser considerada não apenas como ferramenta de suporte vital, mas também como meio de garantir dignidade e conforto no processo de evolução da doença. Nesse contexto, Profisio [39] destacam que a VNI contribui para uma menor ocorrência de hospitalizações, reduz o risco de infecções respiratórias e possibilita o cuidado domiciliar com menor dependência de unidades de terapia intensiva.

Jimenez et al [38] também corroboram a importância da VNI como recurso que transcende os aspectos clínicos. Ao atuar na manutenção da função respiratória, a ventilação não invasiva permite que o paciente preserve sua capacidade de comunicação, alimentação e interação social por mais tempo, o que impacta diretamente em sua autoestima e motivação. Essas melhorias na esfera psicossocial são apontadas como fatores essenciais na percepção global de qualidade de vida em pacientes com ELA, especialmente nos estágios intermediários da doença.

Por fim, é importante considerar que, embora a VNI não interfira na progressão neurológica da ELA, ela modifica significativamente o curso clínico da doença ao atenuar os efeitos da insuficiência respiratória. Conforme argumenta Yazdani et al. [42], o uso racional e orientado da ventilação não invasiva contribui para a redefinição dos objetivos terapêuticos, focando não apenas na extensão da vida, mas sobretudo na manutenção da funcionalidade e na preservação da autonomia do paciente. Assim, a VNI se firma como uma estratégia central no cuidado de pacientes com ELA, promovendo benefícios tangíveis e mensuráveis tanto na sobrevida quanto na qualidade de vida.

6.5 BARREIRAS ENFRENTADAS PARA TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR PELO SUS

O tratamento multidisciplinar para pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) é reconhecido internacionalmente como a abordagem mais eficaz para promover qualidade de vida e prolongar a sobrevida. No entanto, dentro do Sistema Único de Saúde (SUS), diversos obstáculos comprometem a efetivação dessa estratégia. Como destaca Profisio [39], embora o Brasil possua profissionais capacitados e diretrizes clínicas que recomendam a atuação integrada entre médicos, fisioterapeutas, nutricionistas, fonoaudiólogos e psicólogos, na prática, a fragmentação dos serviços e a falta de integração entre os níveis de atenção à saúde dificultam a construção de um cuidado contínuo e coordenado para esses pacientes.

3197

A escassez de centros de referência para doenças neuromusculares é uma das principais barreiras estruturais enfrentadas pelo SUS. De acordo com o relatório da Sociedade Brasileira de Neurologia [41], muitas regiões do país não contam com neurologistas especializados ou com equipes multiprofissionais treinadas para lidar com os desafios clínicos e funcionais impostos pela ELA. Isso significa que, para grande parte dos pacientes, o acesso ao diagnóstico preciso, à reabilitação respiratória e motora e à orientação nutricional e psicológica é limitado ou inexistente. Além disso, a logística de deslocamento até grandes centros urbanos representa um fator limitante para famílias em situação de vulnerabilidade social, comprometendo ainda mais o acesso ao cuidado adequado.

Outro aspecto relevante refere-se à demora no diagnóstico e no encaminhamento para cuidados específicos. Jacobs [14] e Vogt et al. [36] enfatizam a importância de um diagnóstico precoce para o início oportuno de intervenções terapêuticas, como a ventilação não invasiva e a reabilitação funcional. No entanto, no contexto do SUS, muitos pacientes enfrentam longas

filas de espera para consultas com especialistas e exames complementares, o que contribui para o início tardio do tratamento multidisciplinar. Esse atraso compromete diretamente os benefícios esperados, uma vez que intervenções como a VNI, quando iniciadas precocemente, estão associadas a maior sobrevida, conforme demonstrado por Jacobs [14].

Além da dificuldade de acesso, há também deficiências relacionadas à disponibilidade e manutenção de equipamentos essenciais para o cuidado com ELA. Segundo Kim [16], o sucesso da VNI depende não apenas da prescrição adequada, mas também da adaptação individual ao equipamento, do fornecimento de máscaras e circuitos, e do acompanhamento técnico contínuo. No entanto, no SUS, é comum a indisponibilidade desses dispositivos ou a demora para sua liberação. Essa limitação torna-se ainda mais grave em pacientes com ELA bulbar, que necessitam de ajustes técnicos frequentes e interfaces específicas, conforme apontado por Boentert [5] e Yazdani [42].

A atuação fragmentada entre os profissionais de saúde também representa uma barreira significativa. Jimenez et al. [38] destacam que o cuidado com pacientes com ELA exige comunicação constante e planos terapêuticos integrados entre as especialidades. No entanto, no SUS, a alta rotatividade de profissionais, a sobrecarga dos serviços e a ausência de protocolos de continuidade dificultam essa articulação. Muitas vezes, o paciente é atendido por profissionais que não se comunicam entre si, resultando em condutas descoordenadas, desatualizadas ou até mesmo contraditórias. Essa desarticulação compromete não apenas a eficiência do tratamento, mas também a confiança do paciente e da família no serviço prestado.

A assistência psicológica e social também é negligenciada no contexto público, mesmo sendo um componente essencial do tratamento multidisciplinar. De acordo com Vandoorne et al. [35], o suporte emocional e psíquico influencia diretamente na adesão ao tratamento e na percepção de qualidade de vida dos pacientes. No entanto, a presença de psicólogos e assistentes sociais nas equipes básicas de saúde é limitada, e poucos municípios oferecem suporte especializado e continuado para famílias que lidam com o adoecimento crônico e progressivo imposto pela ELA. Esse vácuo institucional compromete não apenas o bem-estar subjetivo dos pacientes, mas também a sobrecarga emocional dos cuidadores.

A falta de políticas públicas específicas e a ausência de linhas de cuidado estruturadas também são mencionadas por Serasate [16] como fatores críticos que impactam o tratamento multidisciplinar no SUS. Apesar da existência de portarias que asseguram o acesso à reabilitação, o cuidado com doenças raras e o fornecimento de tecnologias assistivas, não há um

protocolo nacional consolidado para a ELA que garanta a integralidade do cuidado em todo o território brasileiro. Essa lacuna regulatória permite disparidades regionais marcantes e torna o cuidado dependente da iniciativa local de profissionais ou gestores de saúde.

Mesmo com essas dificuldades, iniciativas pontuais têm demonstrado que a organização de linhas de cuidado para ELA é possível dentro do SUS, desde que haja planejamento, financiamento e capacitação das equipes. A literatura revisada, especialmente os autores Profisio ^[39] e Jimenez et al ^[38], evidenciam que programas bem estruturados de reabilitação respiratória e uso de VNI no domicílio, quando apoiados por políticas locais, conseguem bons resultados clínicos. No entanto, para que isso se torne regra e não exceção, é necessário investir em redes integradas de atenção, ampliar o financiamento da saúde pública e implementar políticas nacionais que reconheçam as especificidades das doenças neurodegenerativas.

6.6 O PAPEL DO FISIOTERAPEUTA NA ADAPTAÇÃO E MONITORAMENTO DA VNI DOMICILIAR

O fisioterapeuta desempenha um papel fundamental no processo de adaptação e monitoramento da ventilação não invasiva (VNI) no domicílio de pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA), uma vez que esse profissional possui a formação técnica necessária para ajustar os parâmetros ventilatórios conforme a necessidade clínica, além de promover a educação do paciente e da família quanto ao uso correto dos equipamentos. De acordo com Profisio ^[39], a atuação do fisioterapeuta respiratório deve iniciar ainda no ambiente hospitalar ou ambulatorial, a fim de garantir uma transição segura para o domicílio, prevenindo complicações relacionadas à adaptação inadequada à VNI. Essa transição envolve não apenas a instalação do equipamento, mas também a orientação contínua quanto ao uso correto das interfaces, aos sinais de falha ventilatória e à manutenção da higiene dos circuitos respiratórios.

Arthur et al. ^[3] reforçam que o fisioterapeuta é responsável por avaliar periodicamente a eficácia da VNI, considerando parâmetros como saturação periférica de oxigênio, níveis de dióxido de carbono, padrão respiratório e conforto do paciente. Esses dados permitem ajustes finos na pressão inspiratória (IPAP) e expiratória (EPAP), garantindo que o suporte ventilatório seja efetivo, especialmente diante da progressão natural da ELA, que compromete progressivamente a musculatura respiratória. A avaliação constante permite que a VNI

acompanhe o declínio funcional sem causar desconforto ou subutilização, o que seria prejudicial à função respiratória e à qualidade de vida do paciente.

A atuação fisioterapêutica também se destaca no processo de escolha da interface mais adequada, aspecto essencial para o sucesso da terapia. Conforme apontado por Boentert [6], muitos pacientes com ELA apresentam dificuldades anatômicas, disfagia e fraqueza facial, o que torna a adaptação às máscaras oronasais ou faciais um desafio. Nesses casos, o fisioterapeuta avalia individualmente qual interface oferece maior vedação, menor risco de lesões de pressão e mais conforto para o uso prolongado durante a noite. A escolha inadequada da interface pode comprometer toda a terapia ventilatória, provocando fuga de ar, desconforto e baixa adesão.

A adesão ao uso da VNI é outro aspecto em que o fisioterapeuta tem impacto direto. Estudos como os de Kim [16] e Serasate [40], relatam que a taxa de adesão em pacientes com ELA pode variar bastante, sendo influenciada por fatores como desconforto, dificuldades técnicas e falta de acompanhamento profissional. Além disso, a preservação da função respiratória e da eficácia da tosse está associada à maior sobrevida, reforçando a importância do suporte multiprofissional. A presença do fisioterapeuta no ambiente domiciliar permite a detecção precoce de sinais de rejeição ao tratamento e a implementação de estratégias de enfrentamento, como sessões educativas, ajuste das pressões ventilatórias e reforço positivo sobre os benefícios da terapia, o que contribui para a manutenção da VNI a longo prazo e melhores desfechos clínicos.

Além disso, o fisioterapeuta contribui para a manutenção da capacidade pulmonar e da higiene brônquica do paciente com ELA. Profisio [23] indica que técnicas como a reexpansão pulmonar, tosse assistida, uso de incentivadores respiratórios e exercícios de fortalecimento muscular podem ser integradas ao plano terapêutico, mesmo com o uso da VNI. Essas técnicas evitam o acúmulo de secreções, reduzem o risco de infecções respiratórias e promovem a oxigenação adequada, otimizando os benefícios da ventilação mecânica não invasiva. A integração dessas abordagens faz com que o fisioterapeuta atue não apenas como gestor técnico da VNI, mas como agente central no cuidado respiratório.

Os autores de Vandoorne [35] observaram que a atuação fisioterapêutica no domicílio contribui diretamente para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes com ELA, na medida em que reduz a necessidade de hospitalizações e promove maior sensação de segurança ao paciente e aos familiares. Ao oferecer suporte contínuo, o fisioterapeuta

garante que a terapia ventilatória seja adaptada às demandas funcionais e emocionais da pessoa com ela, contribuindo para o empoderamento do paciente sobre sua própria condição clínica. Esse tipo de assistência contínua e humanizada é um dos pilares do tratamento domiciliar eficaz.

A atuação do fisioterapeuta também abrange o treinamento de cuidadores e familiares quanto ao reconhecimento de sinais de falência respiratória, à manipulação segura dos equipamentos e à tomada de decisões frente a intercorrências comuns, como quedas de energia ou desconexão acidental dos circuitos. Segundo a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia^[30], a educação contínua da rede de apoio do paciente é determinante para o sucesso da terapia domiciliar com VNI. O fisioterapeuta assume, assim, o papel de educador e facilitador, promovendo autonomia e segurança no ambiente doméstico.

Outro ponto relevante é a necessidade de documentação e avaliação periódica dos parâmetros ventilatórios, dados clínicos e progresso funcional do paciente. Sever^[29] argumenta que o monitoramento sistemático das respostas à VNI permite ajustes terapêuticos baseados em evidências, além de fornecer subsídios para a tomada de decisões clínicas compartilhadas com a equipe multidisciplinar. O fisioterapeuta, ao atuar como elo entre o domicílio e o ambiente clínico-hospitalar, facilita a continuidade do cuidado e a atualização constante do plano terapêutico.

Além disso, o fisioterapeuta contribui para a manutenção da capacidade pulmonar e da higiene brônquica do paciente com ELA. Profisio^[23] indica que técnicas como a reexpansão pulmonar, tosse assistida, uso de incentivadores respiratórios e exercícios de fortalecimento muscular podem ser integradas ao plano terapêutico, mesmo com o uso da VNI. Essas técnicas evitam o acúmulo de secreções, reduzem o risco de infecções respiratórias e promovem a oxigenação adequada, otimizando os benefícios da ventilação mecânica não invasiva. A relevância dessas abordagens torna-se ainda mais evidente diante de evidências de que a taxa de declínio do pico de fluxo de tosse está associada à sobrevida na ELA, como demonstrado por Matsuda et al.^[20] A integração dessas estratégias faz com que o fisioterapeuta atue não apenas como gestor técnico da VNI, mas como agente central no cuidado respiratório.

7. CONCLUSÃO

Antes da introdução a ventilação mecanica não invasiva(VNI), pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) apresentam frequente hipoventilação durante o sono, evidenciada por níveis elevados de CO₂ end-tidal (ETCO₂) e saturação de oxigênio oscilante, como indicado por monitoramentos feitos por capnografia e polissonografia. Esses pacientes geralmente sofrem uma quebra do sono fundo (N₃) para menos que 10% do tempo total de sono, além de vivências com vários despertares e mais quebra do sono; isso leva a fadiga diurna e comprometimento cognitivo. Após o início da VNI, estudos mostram queda significativa nos níveis de ETCO₂, aumento da saturação de oxigênio e estabilização da respiração noturna. Exames mostram um aumento do sono mais forte em 20–25% do tempo total de sono, menos despertares e uma melhora na eficiência do sono. Essa melhora na qualidade do sono se mostra em maior disposição durante o dia, menos sensação de cansaço e melhora na qualidade de vida, demonstrando que a VNI não só mantém a ventilação, mas age como uma intervenção direta na restauração do sono saudável em pacientes com ELA.

Pacientes e cuidadores relatam que a ventilação não invasiva proporciona maior conforto e sensação de segurança durante a noite, contribuindo para um sono mais reparador e redução da fadiga diurna. A percepção positiva está diretamente relacionada à orientação adequada sobre o uso do equipamento, ajustes individualizados da interface e acompanhamento contínuo do profissional de saúde, fatores que facilitam a adesão ao tratamento e potencializam seus benefícios

3202

Diante desses desafios, a atuação do fisioterapeuta assume um papel central, tanto na adaptação inicial e na escolha da interface mais adequada quanto no acompanhamento e manejo das intercorrências durante o uso da VNI. Essa intervenção vai além do ajuste de parâmetros ventilatórios, envolvendo também a orientação de pacientes e familiares e a integração de estratégias de reabilitação respiratória. Por isso, a VNI deve ser entendida como parte de uma abordagem humanizada e multidisciplinar, que busca promover a qualidade de vida e a dignidade do paciente, e cuja efetividade depende do fortalecimento das redes de atenção e do investimento em capacitação profissional e tecnologias de suporte domiciliar.

REFERÊNCIAS

- 1 AHMED, R. M.; HANNAH, L.; DAVEY, K.; VENKATESH, S.; GRUNSTEIN, R. R.; HODGES, J. R. Sleep disorders and respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis. *Sleep Medicine Reviews*, v. 26, p. 33-42, 2016
- 2 ARTHUR, K. C.; CALVO, A.; PRICE, T. R.; GEORGE, D.; CHIO, A.; TRAYNOR, B. J. Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. *Nature Communications*, v. 7, a. 12408, 2016.
- 3 LOGROSCINO, G.; TRAYNOR, B. J.; HARDIMAN, O.; CHIO, A.; COURATIER, P.; et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, v. 79, n. 5, p. 626-631, 2008.
- 4 BOENTERT, M.; BÖLLIGER, D.; KÖRNER, S.; HENNIGS, S.; WOLLENWEBER, F. A.; SOMMER, C. J. Effects of non-invasive ventilation on objective sleep and nocturnal respiration in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, v. 262, n. 4, p. 942-951, abr. 2015.
- 5 BOENTERT, M.; CRAMM, T.; LINS, H.; SCHIEWECK, L.; SCHULZ, J. B. et al. Prevalence of sleep apnoea and capnographic detection of nocturnal hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, v. 89, n. 4, p. 418-24, 2018.
-
- 3203
- 6 BRANDÃO, F. M.; GARDENGHİ, G. Ventilação não invasiva e fisioterapia respiratória em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Revista R.E.S.C.E.E.A.F.I.*, v. 7, n. 2, p. 28-38, 2017.
- 7 DAL BELLO-HAAS, V. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis*, v. 8, p. 45-54, 2018.
- 8 ENTON, A. E.; CHIO, A.; TRAYNOR, B. J. State of play in amyotrophic lateral sclerosis genetics. *Nature Neuroscience*, v. 17, n. 1, p. 17-23, 2014.
- 9 FERGUSON, T. A.; ELMAN, L. B. Clinical presentation and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Neuro Rehabilitation*, v. 22, n. 6, p. 409-416, 2017.
- 10 FERREIRA, S.; CARDOSO, J.; MARQUES, A.; LOUREIRO, C.; SOUSA, J. Ventilação não invasiva. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, v. 15, n. 4, p. 655-677, 2009.
- 11 GORDON, P. H. Amyotrophic lateral sclerosis: An update for 2013 clinical features, pathophysiology, management and therapeutic trials. *Aging Dis*, v. 4, n. 5, p. 295-310, 2013.
- 12 HARDIMAN, O.; AL-CHALABI, A.; CHIO, A.; CORCIA, P.; LOGROSCINO, G. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*, v. 3, p. 17071, 2017.

- 13 JACOBS, T. L.; BROWN, D. L.; BAILEY, B. A.; NOTARO, S. J.; APPLETON, R. E. et al. Trial of early noninvasive ventilation for ALS: A pilot placebo-controlled study. *Neurology*, v. 87, p. 1878-1883, 2016.
- 14 KIERNAN, M. C.; MATTHEWS, C. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, v. 377, p. 942-955, [s.d.].
- 15 KIM, H. S.; PARK, J. S.; CHO, Y. R.; KIM, S. H.; LEE, K. W. et al. Factors associated with adherence to non-invasive positive pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *PLoS ONE*, v. 19, n. 5, p. e0302515, 2024.
- 16 LINDEN-JUNIOR, E.; SILVA, M. M.; RIBEIRO, C. P.; ROSA, A. S.; FARIAS, A. Q. et al. Prevalência de esclerose lateral amiotrófica na cidade de Porto Alegre, sul do Brasil. *Arq Neuropsiquiatr*, v. 71, n. 12, p. 959-962, 2013.
- 17 MAGALHÃES, F.; FARIA, A. C. Distúrbios respiratórios do sono. In: JANSEN, J. M. et al. (orgs.). *Medicina da noite: da cronobiologia à prática clínica*. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ, 2017. (Coleção temas em saúde, v.15) p. 211-225
- 18 MASRORI, P.; DE PAUW, L.; DE VOS, R.; VAN DEN BOSCH, L.; VAN DAMME, P. et al. The role of inflammation in neurodegeneration: novel insights into the role of the immune system in C9orf72 HRE-mediated ALS/FTD. *Mol Neurodegeneration*, v. 17, p. 22, 2022.
- 19 MATSUDA, C.; WATANABE, H.; KAWAMURA, Y.; ATSUTA, N.; NAKAMURA, T. et al. Cough peak flow decline rate predicts survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and Nerve*, v. 59, n. 2, p. 168-173, 2019. 3204
- 20 MCKIM, D. A.; LEWIS, R. J.; WALKER, K.; FITZGERALD, J. M.; ROAD, J. D. et al. Home mechanical ventilation: A clinical practice guideline from the Canadian Thoracic Society. *Canadian Respiratory Journal*, v. 18, n. 4, p. 197-215, 2011
- 21 MINISTÉRIO DA SAÚDE. Esclerose lateral amiotrófica: orientações técnicas. Brasília: Ministério da Saúde, 2020.
- 22 MILLER, R. G.; MITCHELL, J. D.; MOORE, D. H. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*, v. 18, n. 4, p. 2012.
- 23 PALLOTA, R.; ANDRADE, A. Bone marrow immune reactivity in amyotrophic lateral sclerosis patients. *RBNP*, v. 14, n. 1, p. 13-16, 2009.
- 24 PROFISIO. Insuficiência cardíaca descompensada. *Profisio*, v. 4, n.13, 2023.
- 25 RALLI, M.; CAMPIONI, P.; GRECO, A.; DE VINCENTIIS, M.; POLIMENI, A. et al. Amyotrophic lateral sclerosis: autoimmune pathogenic mechanisms, clinical features, and therapeutic perspectives. *Isr Med Assoc J*, v. 21, n. 7, p. 438-443, 2019.
- 26 RESQUETI, V. R.; SILVA, D. G.; MELO, P. L.; DIAS, F. D.; FADEL, C. B. et al. Esclerose lateral amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. *Ter Man*, v. 9, n. 43, p. 297-303, 2021.

- 27 ROWLAND, L. P.; SHNEIDER, N. A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med*, v. 344, p. 1688-1700, 2021.
- 28 SEVER, B.; OZTURK, S.; YUCEL, D.; ER, O.; GULMEZ, I. et al. Comprehensive research on past and future therapeutic strategies devoted to treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Int J Mol Sci*, v. 23, n. 5, p. 2400, 2022.
- 29 SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Diretriz Brasileira de Ventilação Mecânica. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 2015.
- 30 SINGH, D.; KUMAR, A.; SINGH, S.; TRIPATHI, M.; SINHA, R. K. et al. Assessment of respiratory functions by spirometry and phrenic nerve studies in patients of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, v. 306, n. 1-2, p. 76-81, 2021.
- 31 SOCIEDADE BRASILEIRA DE NEUROLOGIA. Esclerose lateral amiotrófica: estudo epidemiológico nacional. 2022. Acesso em: 11 fev. 2025.
- 32 TALBOTT, E. O.; MALEK, A. M.; LACOMIS, D. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Handbook of Clinical Neurology*, 1st ed. Elsevier B.V., v. 138, p. 225-238, 2016.
- 33 TOZANI, F. de D.; SIQUEIRA, E. C. de. Esclerose lateral amiotrófica. *Revista Eletrônica Acervo Médico*, v. 23, n. 2, p. e12006, 21 fev. 2023
- 34 VANDOORNE, E.; DE LENTDECKER, K.; VANTHOURNOUT, A.; CALLEWAERT, B.; VAN DAMME, P. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: effects on sleep quality and quality of life. *Acta Clinica Belgica*, v. 71, n. 6, p. 389-394, 2016. 3205
- 35 VOGT, S.; STORCH, A.; MIELKE, O.; KRAMPFL, K.; SCHMIDT, A. et al. Dyspnea in amyotrophic lateral sclerosis: The Dyspnea-ALS-Scale (DALS-15) essentially contributes to the diagnosis of respiratory impairment. *Respir Med*, v. 154, p. 116-121, 2019.
- 36 WIJESEKERA, L. C.; LEIGH, P. N. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 4, n. 1, p. 3, 2019.
- 37 JIMENEZ, J. V.; TANG, M. J.; WILSON, M. W.; MORRISON, A. H.; ACKRIVO, J.; CHOI, P. J. Initiation of noninvasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*, Hoboken, v. 70, n. 5, p. 1099-1103, nov. 2024.
- 38 PROFISIO. Insuficiência cardíaca. *Profisio*, v. 4, n. 13, 2023.
- 39 SARASATE, M.; GONZÁLEZ, N.; CÓRDOBA-IZQUIERDO, A.; PRATS, E.; RODRÍGUEZ-GONZÁLEZ-MORO, J. M.; MARTÍ, S.; et al. Early non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neuromuscular Diseases*, v. 10, n. 7, p. 627-637, 2023.
- 40 SOCIEDADE BRASILEIRA DE NEUROLOGIA. Estudo epidemiológico nacional sobre esclerose lateral amiotrófica. 2022.
- 41 YAZDANI, S.; SEITZ, C.; CUI, C.; LOVIK, A.; PAN, L.; PIEHL, F.; et al. T cell responses at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis predict disease progression. *Nature*

Communications, v. 13, n. 1, p. 6733, nov. 2022.

42 MILLER, T. M.; CUDKOWICZ, M. E.; GENGE, A.; SHAW, P. J.; SOBUE, G.;

43 BUCELLI, R. C.; et al. Trial of antisense oligonucleotide tofersen for SOD1 ALS. *The New England Journal of Medicine*, v. 387, n. 12, p. 1099–1110, 22 set. 2022.

44 BERGER, K. I.; MCKENNA, B. S.; MURRAY, B.; MOLANO, J.; SHEARER, C.; et al. Sleep-disordered breathing and respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, v. 262, n. 2, p. 383–392, fev. 2015