

## Contribuições da Consulta Pública - Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica - Conitec

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Tudo que for favorável para melhoria da qualidade e expectativa de vida para a população com ELA deve ser colocado à disposição da população. Saúde é direito de todos e dever do Estado.	
24/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
24/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Sim, Tratamento não medicamentoso: Fisioterapia, ventilação não invasiva precoce, tosse mecanicamente assistida como obrigatório	Acesso da população em centros regionais	
24/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
24/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
24/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
25/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
25/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
25/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
25/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Incluir o promograma melhor em casa(sus) para os pacientes portadores desta doença		
25/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
25/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
25/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não	Só gostaria de informar que meu ex marido morreu dessa doença! Viveu por 12 anos doente!	
25/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Protocolo de atendimento de emergência indicando não oxigênio direto no paciente. Distribuição de ventilação de suporte a vida: trilogy. Distribuição de cough assist ( assistente de tosse) Traqueostomia em ultimo caso sob indicação de fisioterapeuta respiratório.	Ampliar oferta de profissionais de equipe multidisciplinar: fonoaudiologo, fisioterapeuta motor, fisioterapeuta respiratória, psicologo, terapeuta ocupacional, nutricionista, tecnologia assistiva.	
26/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
26/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
26/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
26/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Coloca o home Care para pacientes e a divulgação da importância do ambu nestes pacientes.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	A Questão dos médicos não aceitarem o alerta médico, quanto ao uso do oxigênio.	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Mais rapidez no diagnóstico, e maior acesso a medicação	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Divulgação da doença para os profissionais da saúde.Direitos garantidos como perícia médica em casa.Diminuir a taxa da eletricidade paga pela família.Acessibilidade facilitada.Incluir materiais básicos a sobre vida no SUS.Aparelho respiratório ter reserva em casa.	Como esposa de um portador de ELA há quase 8 anos, sinto muita dificuldade na parte burocrática das coisas, tudo muito complicado, precisava ser facilitado, pois e dor da doença já é tão triste. E é uma doença muito cara também.	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, A importancia da capacitação da equipe de atendimento emergencial da unidade hospitalar. Acompanhamento da equipe multidisciplinar especializada no municipio onde mora,Exame genetico a todos pacientes de ELA,Oxigenio só atravez da ventilação mecanica.	A importancia da participação das Associações de Esclerose Lateral Amiotrófica na Atualização do PCDT.	<a href="#">Clique aqui</a>
26/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
26/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
26/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.		
26/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	Paciente com ELA( esclerose lateral amiotrófica)	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Paciente	Boa	Sim, Esclerose lateral Amiotrófica Bulbar		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Prioridade!		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Tratamentos alternativos como ozonioterapia; e suplementação com vitaminas e aminoácidos. Homeopatia e fitoterapia.	Doença requer cuidados específicos, que são muito das vezes caros e bastantes honerosos, poder proporcionar aos pacientes melhores condições a acesso em em todos os graus para suprir as necessidades básicas para o paciente ter uma boa qualidade de vida.	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.	
26/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Interessado no tema	Regular	Não	Sim, seria interessante incluir um tratamento gratuito nas agencias de saude particular, haja vista que, nem sempre será possivel obter vaga no SUS.Também seria interessante o estado custear um medico 24 horas para manter o paciente bem monitorado (no caso aqui, seria os pacientes em estagio avançado ou o estagio 3 e 4 e por fim, o 5	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, - ampliação da oferta de equipe multidisciplinar;- acesso aos equipamentos necessários para o bem estar do mesmo, como cadeira de rodas, cama hospitalar, ventiladores, trilogy, aparelhos que sugam a secreção traqueal, como o cough assist;- não aplicação de oxigênio direto no paciente;- nutrição adequada;- vitaminas necessárias.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Aproveito para solicitar e reforçar: ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora e outras situações.	
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Agilidade no atendimento e disponibilidade rápida dos equipamentos necessários para sobrevivência	Ministério da Saúde comprometer-se de verdade para pesquisa científica e agilidade dos conhecidos científicos em benefício dos portadores de ELA	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, A importancia do uso da maquina de tosse para manter as vias aereas limpas e desobstruidas,	Pela fraqueza muscular o paciente de ELA não consegue tossir por isso a necessidade da maquina de tosse.	<a href="#">Clique aqui</a>
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Treinamento dos profissionais de saúde.	A grande maioria dos profissionais de saúde não são preparados para cuidar de um paciente de ELA, falta conhecimento sobre a doença e falta habilidade.	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, O protocolo deveria constar capacitação de profissionais para manejo no tratamento da ELA. Colocaria também sobre o equipamento cough assist e citaria sobre o alerta das medicações que deprimi o sistema respiratório e uso cauteloso do oxigênio, que muitos profissionais não tem conhecimento. Outra questão seria proporcionar , por meio da tecnologia,oferecer formas de comunicação aos pacientes, acessibilidade.	Sim,questão dos exames disponíveis para diagnóstico precoce da ELA. Insisto na capacitação profissional,pois sem entender é complicado proporcionar atendimento qualificado, qualidade de vida.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Paciente	Boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Promover a participação de familiares em Seminários/ Simpósio sobre a ELA, como também apoio psicológico a parentes de primeiro grau e cuidadores de pacientes.	
26/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Especialista no tema do protocolo	Muito boa	Sim, Instituições de referência e atendimento de urgência		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
26/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Reforçar: a ampliação de oferta de equipe multidisciplinar (Psicólogos principalmente) exigindo também atualizações deste junto aos cursos disponibilizados pelas associações (Pro Cura da ELA oferece diversas palestras anuais), cough assist (essencial!), aparelho de ventilação (Trilogy) , atendimento digno e capacitado, respeito ao alerta médico disponível nas Associações ( ex: não utilizar oxigênio sem a devida ventilação acompanhando!), dentre outras importantes observações.	Pedimos gentilmente mais investimentos para o suporte aos doentes de ELA!	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Estamos a mercê do desconhecido pelos profissionais de saúde, não temos assistência básica como fisioterapia, fonoaudiólogo e apoio médico residencial. Uma tristeza, visto que a doença em si já traz sofrimento mais que necessário!		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Se fosse possível incluir um cuidador p paciente, pá nem sempre a pessoa tem alguém p cuidas dela e manusear equipamentos	
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Queria cobrar mais do poder público e privado mais atenção e mais pesquisa de tratamento para a descoberta da cura ,para uma melhor estilo de vida para o paciente.	Não só mais atenção ao estudo da cura dessa terrível doença.	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria que o governo ajudasse mais com os Bipaps para todos os pacientes e melhorasse os estudos para acharem a cura desta doença terrível!	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Utilização da acupuntura como tratamento auxiliar para dar conforto ao paciente e minimizar os efeitos colaterais do riluzol e da Ela em si.	Obrigado por fazerem isso para que muitos outros tenham um tratamento digno.	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Não se aplica	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Necessário que os hospitais e os medicos dos prontos socorros do SUS tenham conhecimento sobre a doença e os procedimentos que devem fazer	cuidar dos pacientes com humanidade e respeito nos hospitais	
27/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, A inclusão da Máquina de tosse para o manejo das secreções, atendimento multidisciplinar á domicílio (home care), e teste genético para o melhor diagnóstico.	Treinar as unidades públicas, principalmente as unidades da rede de apoio á pessoa com deficiência, CER's, CEO's, Unidades de terapia intensiva, no tratamento destes pacientes. Promover treinamento específico para profissionais de saúde a cerca da ELA, evitando o índice de procedimentos e eleições de condutas equivocadas, podendo levar o pct á óbito precoce.	
27/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Como filha e cuidadora de portador de ELA, a 3 anos, acredito que precisam ser incluídos: máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Incluir sobre a importância dos PAs emergências e PSs saberem atender um paciente com ela na chegada a emergência. Informações sobre ventilação, respiração etc para não piorar ainda mais a situação do paciente		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	Não	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Analizando o PCDT, vi que faltou algumas coisas essenciais para pacientes de ELA, entre elas: Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.	Por ter tidp vários casos de ELA em minha família, creio que o exame genético feito pelo SUS seja de extrema importância, pois tudo que envolve doenças raras o custo é muito alto. Perdi minha irmã esse ano de 2019 para a doença, e tivemos que lutar muito para conseguir os auxílios que ela precisava para ter uma qualidade de vida melhor.	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Analizando o PCDT, vi que faltou algumas coisas essenciais para nós pacientes de ELA, entre elas:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."	Minha mãe faleceu pela demora( 2 anos de processo e 1 anos de pericia sem resultados) judicial pelo atendimento domiciliar. Espero que outras famílias não passem pelo que passamos.	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Analisando o PCDT vi que faltou algumas coisas q são essenciais e muito Importantes para q o paciente com ELA tenha uma melhor qualidade de vida e até msm sobreviva!!	Pra mim o Aspecto e algumas coisas q faltaram entre elas muito Importantes há Máquina de Tosse de Estratégia para Higiene Bronquica, Atendimento a Domicílio e Exame Genético para todos.....	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	Gostaria de ter informação sobre doenças raras, mais específicas, ELA pois estamos nas mãos de pessoas despreparadas nos postos de saúde nunca ouviram falar sobre a doença.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Incluir máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Ruim	Sim, Quero destacar aqui falta dos medicamentos, aparelhos vitais, suporte hospitalar e familiar e treinamento dos profissionais da saúde, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Exame genético para todos.	É tão difícil quando vc chega em um Hospital e precisa lidar com profissionais despreparados que querem tratar vc paciente como qualquer outro !! É preciso preparar os Profissionais capacitar pq a ELA não é mais uma doença rara desconhecida todo dia uma pessoa e diagnosticado!!	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Que as melhorias, para qualidade de vida, fossem mais acessíveis, para aqueles que não tem condições financeiras.	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Quero dar destaque aos medicamentos, aparelhos vitais, suporte hospitalar e familiar e treinamento dos profissionais da saúde, Máquina de tosse para estratégias Bronquica , Atendimento a Domicílio e exame genético para todos.	

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Quero dar destaque aos medicamentos, aparelhos vitais, suporte hospitalar e familiar e treinamento dos profissionais da saúde, Máquina de tosse para estratégias Bronquica , Atendimento a Domicílio e exame genético para todos.	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Precisamos de atendimento especializado em domicílio	A falta de conhecimento de profissionais da saúde em hospitais de urgência e emergência.	
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Analizando o PCDT, gostaria de ressaltar a importância da inclusão de três itens essenciais para os pacientes de ELA:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."	Analizando o PCDT, gostaria de ressaltar a importância da inclusão de três itens essenciais para os pacientes de ELA:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos		
27/12/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Vocês deveriam mencionar na equipe multiprofissional quais são as profissões que lidam diretamente com a ELA, bem como salientar que a reabilitação é muito importante na ELA. Sou Fonoaudiólogo e acredito que somos fundamentais nesses casos, bem como o fisioterapeuta e o terapeuta ocupacional.		
27/12/2019	Paciente	Boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Incluir:- Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica;- Atendimento a domicílio;- Exame genético para todos.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Paciente	Ruim	<p>Sim, Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado.Esse</p>	<p>É fundamental que os pacientes e associações sejam ouvidas para que haja uma mudança que atenda verdadeiramente os pacientes.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país. Sim, Máquina de tosse (Cough assist) pelo SUS		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, - Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.</p>	- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.	
27/12/2019	Interessado no tema	Boa	<p>Sim, incluiria máquina de tosse para estratégias de higiene; atendimento em domicílio e exame genético para todos</p>	não	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	<p>Sim, máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Incluir o uso da máquina de tosse, cough assist, desde os primeiros sintomas.		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Incluir uma outra necessidade que e a Maquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, o atendimento a domicílio e Exame genético para todos.	Incluir uma outra necessidade que e a Maquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, o atendimento a domicílio e Exame genético para todos.	
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Alerta médico da Associação Pró-Cura da ELA, muitos pacientes morrem por erros dos profissionais que desconhecem os cuidados específicos, incluir questão dos insumos necessários, como gases, sondas de gastronomia, fraldasfraldas Bipap, Ambú, cogitando Assist. ....praticamente necessitam de home care. , órtese para prevenir deformidades cadeira de rodas, equipe multi para apoio domiciliar pois as Unidades de saúde não dão conta dos casos sozinha, não possuem profissionais que possam avaliar queixas tão específicas e quando inseridos no programa melhor em casa, recebem alta em 3 meses.	Questão de benefícios LOS parã os portadores, que muitas vezes vivem com muito pouco e uma doença extremamente cara, assim como já houve o programa remédio em casa, os insumos, dieta e medicamentos poderiam ser entreguesua em casa, pacientes demandam muita atenção, cuidados intensivos e muitas vezes buscar dieta e sair muto de casa deixa família em situações muito complicadas e os pacientes vulneráveis	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Como paciente já sofri diversas vezes com a falta de conhecimento dos profissionais de saúde em geral, não existem na rede de saúde neurologistas com experiência em ELA, sendo necessário ir até grandes centros como Hospital São Paulo e ainda realizo meu acompanhamento lá há 20 anos e uNunca fui orientada sobre: uso de Ambú que deve ser iniciado logo após diagnóstico, nunca fui encaminhada ao Pneumologista, faço fono, fisio respiratória e motora, TO de forma Esporádica, através de avaliações raras,Muita dificuldade para preenchimento dos processos para fornecimento de dieta , muitopacientes não se comunicam verbalmente e equipamentos para comunicação são extremamente caros, sondas para gastrostomia, material de curativos, fraldas, órtese, colchão, nada é fornecido.	Benéfico LOASm cadeiras de rodas	

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Aprovação do tratamento com células-tronco no caso de esclerose lateral amiotrófica como já tem em outros países da Ásia como China Israel e TailândiaO uso do canabidiol no tratamento da esclerose lateral amiotrófica	Associação brasileira de canabidiol esperança site abraçe	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Precisam muito d atencao	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	<p>Sim, TRATAMENTOS: - Necessidade do atendimento ao paciente e família com uma equipe multidisciplinar integral (pag 50 documento anexo) de médico, psicólogo, nutricionista, fonoaudióloga, terapeuta respiratória, motora e ocupacional, equipe de enfermagem e curativos, desde o diagnóstico do paciente para acompanhamento e suporte, uma vez que a doença criará limitações em muitos aspectos dependendo de como se desenvolva no paciente, sem esse suporte multidisciplinar poderá colocar em risco a vida do mesmo e também a estabilidade da família, que é a principal responsável pelo cuidado do paciente. - Também é fundamental incluir no documento sobre a tosse assistida com o uso do ambu ou do Cough assist (pag 55 do documento anexo), pois com o desenvolvimento da doença o paciente perde a capacidade de tosse, sendo assim ocorre o acúmulo de secreção no pulmão e conseqüentemente infecções pulmonares recorrentes, o uso contínuo de antibióticos pode criar uma imunidade aos antibióticos, podendo colocar em risco a vida do paciente. O uso do ambu e/ou cough assist é fundamental pois ele mobiliza a secreção, ajuda na expansão pulmonar, evitando assim as infecções respiratórias recorrentes, oferecendo mais qualidade de vida ao paciente e longevidade. CUIDADOS PALIATIVOS: Importante formar equipes de cuidados paliativos para auxiliar o doente e sua família no processo final da doença (pag 77 do documento anexo), pois é preciso que tanto o paciente como a família possam contar com um suporte médico na prescrição de medicamentos, psicológico, e de protocolos de atenção paliativa no final da doença. RECURSOS SOCIAIS: Incluir todos os recursos que o paciente de ELA pode obter do Estado e da sociedade civil, tal como desconto em IR por doença grave, afastamento do trabalho qual situação e como cobrará salário/auxílio doença, solicitar medicamentos (Riluzol) pela Farmácia de Alto Custo do Estado, retirar/comprar fraldas e medicamentos pela farmácia popular, obrigatoriedade da oferta de ventilação mecânica pelo SUS para que paciente possa fazer o tratamento em casa,</p>	<p>Por favor, vejam a complexidade do documento anexo, que trata aspectos muito mais amplos e necessários da doença para garantir a qualidade de vida do paciente e familiares que veem suas vidas afetadas pela doença, é o atual protocolo de atendimento usado pelo Ministério da Saúde da Espanha. <a href="https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/">https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/</a></p>	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			organizações de apoio da sociedade civil no Brasil, tal como ABRELA, Pro Cura da Ela, Instituto Paulo Gontijo, etc.		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	Parabéns	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não	Apenas curiosa no assunto,mas acredito que todos os estudos são válidos para contribuir no cuidado a pacientes com ELA.	
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Boa	Sim, O investimento melhora do diagnostico para pessoas que podem perder sua visão como diabéticos e outros casos, como a mamografia apos aos 40 e exame da prostata o exame no oculista deveria ser mais facilitado e obrigatório no SUS !		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Seria de extrema importância para o paciente esses três itens a seguir:Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquicaAtendimento a domicílio e Exame genético para todos.		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, atendimento a domicílio e exame genético para todos.		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, CONSULTA PÚBLICA NOVO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS NO TRATAMENTO DA DNM/ELA.CONTRIBUIÇÕES DO MOVIMENTO EM DEFESA DOS DIREITOS DA PESSOA COM ELA (MOVELA)- Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia),disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, alem de onerar o sistema público e privado de saude.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país. <a href="http://formsus.datasus.gov.br/site/formulario.php?id_aplicacao=52812">http://formsus.datasus.gov.br/site/formulario.php?id_aplicacao=52812</a>		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, CONTRIBUIÇÕES DO MOVIMENTO EM DEFESA DOS DIREITOS DA PESSOA COM ELA (MOVELA)- Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
27/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Analizando o PCDT, vi que faltou algumas coisas essenciais para nós pacientes de ELA, entre elas: "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.." E medicação imediata após diagnóstico clínico da doença.	Autonomia ao médico especialista receitar a medicação sem laudo, tão logo suspeitando que o paciente é portador de ELA, uma vez que, o diagnóstico clínico é a maneira mais eficaz de descobrir a doença. Obrigada!	
27/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Gostaria de sugerir:Estudo genético para todos os pacientesVentilador suporte de vida para todos os pacientesMáquina assistente da tosse para todos os pacientesDireito a home care pelo estado		
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Orientações ao pessoal médico quanto às peculiaridades do atendimento dos pacientes ELA , nas emergências, principalmente nos episódios de insuficiência respiratória aguda, quando, equivocadamente, é administrado oxigênio, agravando o quadro. Tb alertar os médicos quanto ao uso de determinados medicamentos, em anestésias, por exemplo.	Maior detalhe na conduta frente ao engasgo (um dos nossos flagelos).	
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Incluir maquina de tosse para estratégias de higiene bronquica; atendimento a domicilio e teste genético para todos.		
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, - Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da METILCOBALAMINA 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no CONITEC e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.</p>	<p>- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.</p>	
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, Gostaria q fosse liberado edaravone pelo sus.acredito q todos têm o direito de lutar pela vida.</p>		

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Não	poderiam fazer maiores informações para nossas cidades quanto aos deveres deles quanto aos nossos direitos	
28/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Inclusão do Cough Assist	
28/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse, home care, teste genético domiciliar		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
28/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Dar mais acesso a toda e qualquer terapia pra ELA.	<a href="#">Clique aqui</a>
28/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Incluir exames de perfil genético pelo SUS aos familiares que desejarem.	Aconselhamento com geneticista aos familiares em idade fértil pelo SUS	
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Mapeamento do fígado e estabelecimento do comprometimento do mesmo; quebra de enzimas essenciais que não funciona; déficit de vitaminas; aplicação e pesquisa acerca de protocolos como o brasileiro Coimbra, criado pelo doutor Cícero Coimbra, e Deanna, norte-americano, funcional em especial para portadores de EM; reforços de terapia de nutrição e psicológico; fornecimento mais agilizado para respiradores artificiais (bap), cadeira de rodas, facilitadores de prga6 e outras ferramentas que auxiliem na qualidade de vida do paciente; cursos, palestras, centros como SARA r demais ambientes adaptados e específicos para o tratamento dos pacientes.	Há uma linha de pesquisa que confirma o uso de riluzol por comprometer o fígado e, portanto, acelerar o progresso da doença. Seria possível o governo financiar pesquisas que comprovem os efeitos colaterais de tal medicamento?	
29/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
29/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
29/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
29/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
29/12/2019	Paciente	Muito boa	Não		
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Acessibilidade: O PCDT coloca a importância do atendimento multidisciplinar, porém há dificuldades no SUS desta equipe multidisciplinar para acompanhamento dos pacientes com DNM. Eles encontram especialistas, mas não uma equipe multidisciplinar como está no protocolo.	
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Gostaria que fosse adicionado máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, atendimento à domicílio e exame genético para todos.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
29/12/2019	Paciente	Boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos os pacientes.		
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
29/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
30/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
30/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
30/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
30/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Necessidade de ampliação de oferta de equipe multidisciplinar, cough assist, aparelho de ventilação, trilogy, atendimento digno, sem oxigênio direto no paciente, sem traqueo fora de hora.		
30/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
30/12/2019	Paciente	Boa	Não		
30/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	O cough assist é um aparelho que auxilia muito, deveria ser disponibilizado assim que o paciente faz a traqueostomia.	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
30/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
30/12/2019	Paciente	Boa	Não		
30/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, -Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica-Atendimento a domicílio-Exame genético para todos-Facilidades no INSS-Atendimento para perícia domiciliar-Diminuir a parte burocrática dos papéis-Diminuição na conta de energia elétrica		
31/12/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
31/12/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
31/12/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Sobre a capacitação profissional - precisamos ampliar a oferta dos treinamentos para prescritores, especialmente. Novos médicos entrando na Atenção Primária e sem possibilidade de oferecer o tratamento nos moldes exigidos atualmente. Uma capacitação via plataformas digitais ou por profissionais já capacitados dentro de cada município seriam boas opções de ampliação da oferta desse serviço.	
01/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
01/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Formação e de núcleos de base comunitária para novas consultas públicas. Através do psf com capacitação constante de equipes e população. Não apenas para este tema, senão q para outros temas!	
01/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
01/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
02/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
02/01/2020	Secretaria Estadual de Saúde	Muito boa	Sim, CASOS ESPECIAIS Quando o paciente tiver um familiar de primeiro grau afetado pela ELA, o exame genético focado nas alterações mais prevalentes na população brasileira é indicado, bem como o aconselhamento genético. Esse exame genético que trata o item 6 será disponibilizado pelo SUS? Como será o acesso? Porque nesses casos é importante citar nos exames não obrigatórios essa opção já que será necessário em alguns casos especiais. 6.1 a 6.4 Como citado, o exame muitas vezes não vai demonstrar a doença. Como será a inclusão deste caso? Apenas em relatório médico? O acompanhamento em longo prazo deverá ser realizado por neurologista. Essa frase deixa em aberto qual seria esse prazo. O diagnóstico inicial seria realizado por outra especialidade? Solicito que deixe mais fechado para que não haja dúvida.		
02/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
02/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não		
02/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	A conclusão que se chega é que o diagnóstico da doença é primordialmente clínico, portanto indicações de tratamento e prescrição de medicamentos deveriam, ou devem ser imediatamente efetuados, não permitindo que o paciente demore tanto tempo para cuidar uma vez que já se sabe que há a enfermidade independentemente de exames.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
02/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
02/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
03/01/2020	Profissional de saúde	Regular	Sim, Reformular o apartado que fala de higiene bronquial e manejo da tosse, esta desatualizada, para isso consultar o artigo: <i>espir Med.</i> 2018 Mar;136:98-110. doi: 10.1016/j.rmed.2018.01.012. Epub 2018 Feb 6. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. Chatwin M1, Toussaint M2, Gonçalves MR3, Sheers N4, Mellies U5, Gonzales-Bermejo J6, Sancho J7, Fauroux B8, Andersen T9, Hov B10, Nygren-Bonnier M11, Lacombe M12, Pernet K2, Kampelmacher M13, Devaux C14, Kinnett K15, Sheehan D16, Rao F17, Villanova M18, Berlowitz D4, Morrow BM19.	As visitas domiciliares como cuidados otimizados da Fisioterapia Respiratória são primordiais para manutenção fisiológica do processo de trocas, ou seja respiração.	<a href="#">Clique aqui</a>
03/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	Os prontos socorros não estão. Preparados, pra atender, pacientes com ELA, é preciso fazer palestras, e cursos de qualificação, para o atendimento de pessoas com ELA.	
03/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
03/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não	Não	
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	E preciso que as pessoas tenham mais conhecimento sobre doença. No SUS a maioria não conhece essa doença, muitas vezes não liberam os medicamentos solicitado pelo médico.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	A minha mãe tem a doença e tenho a esperança da cura	
03/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, MIncluir esses itens: Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)		
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)"		
03/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Necessidade de ventilação mecânica inicialmente ventilação não invasiva e com a evolução natural da doença de ventilação mecânica invasiva (Usuário de ventilação mecânica no domicílio - VMID)Necessidade de uso de válvula de fala e deglutição para usuário de VMID e preservação da função bulbar (comunicação oral preservada)Necessidade de traqueostomia para uso de Ventilação mecânica invasivaNecessidade de aparelho respiratório Binível para uso de ventilação mecânicaNecessidade de aparelho de assistência a tosse para realização de higiene brônquicaNecessidade de atendimento multidisciplinar domiciliarComunicação Assistiva CompletaExame genético para diagnóstico neurológicoDireito de locomoção e liberdade de cidadania de ir e vir ao usuário de ventilação mecânica invasiva		

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)"
03/01/2020	Interessado no tema	Boa	Não		
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, O computador pra eles conversarem , o aparelho de catarro, o enfermeiro em casa		
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria que fosse incluído um protocolo médico de atendimento de urgência nós pronto socorros com um atendimento padrão, respiratório, de medicamentos proibidos, anestésias, e ainda a inclusão de acompanhantes na uti.	Não	
03/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Interessado no tema	Boa	Sim, Incluem: Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos	Não, apenas que incluem: Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.	
04/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Sim. Que não houvesse dificuldades para atendimento e também conseguir os equipamentos de sobre vida pra os (as) pacientes com ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica. Inclusive que fosse mais acessível atendimentos em Home Care via SUS para aqueles pacientes que não tem condições de sair de casa. Bem como houvesse mais reconhecimento e melhores salários para Assistentes Sociais. Ter serviços de atendimento com equipes multidisciplinar em todas as áreas de saúde de grande importância para pacientes com ELA. Grata! D`us vos abençoem. Olhem pra essa causa e realmente façam algo por nós. Precisamos urgentemente.	
04/01/2020	Paciente	Boa	Sim, O governo brasileiro deveria abrir mais as portas para pesquisas para a cura da ELA.		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Paciente	Boa	Sim, Profissionais mais qualificados que entendem mais da doença.		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para higienização de estratégias bronquiais. Atendimento domicílio e exames genéticos a todos.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, É preciso haver mais informações sobre a doença e seus riscos no meio médico. É primordial que a classe médica, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, técnicos de enfermagem e todo o núcleo hospitalar saibam o que é a E.L.A/ALS para que nos familiares e cuidadores e principalmente pacientes, possamos nos sentir mais seguros quanto ao tratamento recebido por estes... minha esposa era portadora veio a falecer em 2017 após 8 anos de luta... me inteirei e busquei informações pelo mundo todo, a equipe multidisciplinar que nos acompanhou durante todos esse anos foi incansável em me trazer respostas, e vice versa mas, por varias ocasiões no âmbito hospitalar muito não sabiam nem o que era esta doença e a tratavam como uma paciente qualquer, o que ocasionava discussão e por vezes brigas com a equipe médica. É necessário uma formação complementar há este núcleo pois precisamos de profissionais capacitado para lidarem com este tipo de enfermidade que é cruel e fatal.	Como familiar, por vezes me senti desamparada ... pois as informações são poucas ainda no Brasil, existem algumas instituições e ong's que nos auxiliam mas a verdade que o sistema como um todo não está preparado para fornecer o suporte necessário há este pacientes... o ministério da saúde poderia agilizar os processos de fornecimento de equipamentos de ventilação mecânica, de extrema importância a sobrevida destes pacientes sem que fosse necessário se pedir judicialmente, pois acaba demorando muito e agravante o estado de saúde destes pacientes.A medicação fornecida pelo sus (riluzoll) que observo que em muitos estados não existe o suficiente para os portadores... serviços de home café fornecidos pelo sus com equipes multidisciplinares tbm é precário em vários lugares... acredito que se todos se unirem em razão de um bem maior estaremos dando maiores condições de vida há estes pacientes que perdem tudo inclusive seus direitos como cidadãos.	
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Profissional de saúde	Regular	Sim, Analizando o PCDT, vi que faltaram algumas coisas essenciais para os pacientes de ELA, entre elas:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)"		
04/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Sobre o uso do cough assist		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Analizando o PCDT, vi que faltou algumas coisas essenciais para nós pacientes de ELA, entre elas:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.." (Acrescentar no número 7).		
04/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Paciente	Boa	Sim, tratamento diferente para ELA familiar		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene brônquica;Atendimento a domicilio e exame genético para todos, comunicação assistiva completo (tobii mais notebook)		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria q os pacientes portadores tivessem mais recursos,ajuda		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Que ELA foi mais debatido nas escolas de Medicina e enfermagem e fisioterapia.	Que o SuS e os seus profissionais fossem mais capacitados.	
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene brônquica,atendimento em domicílio e exames genético Para todos		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Especialista no tema do protocolo	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pelo capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL e não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a entubacao traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Cuidados respiratórios Benefícios prováveis do treinamento muscular inspiratório e expiratório na manutenção do pico de fluxo de tosse. A manutenção da capacidade de tosse é fundamental para favorecer a proteção da via aérea , e desta forma , minimizar as infecções respiratórias . No estudo de Plownan, 2019, o treinamento muscular inspiratório e expiratório foi capaz de aumentar de forma significativa a proteção pulmonar. Avaliacao respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença Estrudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatorio não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da</p>		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes atuais dos EUA sugerem o início da VNI na FVC 50%, e as diretrizes européias sugerem iniciação na CVF - 80%, embora uma mudança iminente nas diretrizes norte-americanas.<sup>24</sup> Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inpiratoria proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra-traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inpiratório Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia esta indicada em casos de descompensacao respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com entubação orotraqueal Ventilacao mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A canula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da canula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueites, sinusites e ate pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar</p> <p>Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente respiradores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratoria e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e ate óbitos .Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. E totalmente contra-indicado utilização de respiradores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva. Este equipamento não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento especiiico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pelo capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL e não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a entubacao traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Cuidados respiratórios Benefícios prováveis do treinamento muscular inspiratório e expiratório na manutenção do pico de fluxo de tosse. A manutenção da capacidade de tosse é fundamental para favorecer a proteção da via aérea , e desta forma , minimizar as infecções respiratórias . No estudo de Plownan, 2019, o treinamento muscular inspiratório e expiratório foi capaz de aumentar de forma significativa a proteção pulmonar. Avaliacao respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença Estrudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatorio não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da</p>	<p>aspectos fundamentais devem ser incluídos como necessidade do assistente de tosse, treinamento de equipe, inclusive médicos em pronto socorro.</p>	<p><a href="#">Clique aqui</a></p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes atuais dos EUA sugerem o início da VNI na FVC 50%, e as diretrizes européias sugerem iniciação na CVF - 80%, embora uma mudança iminente nas diretrizes norte-americanas.<sup>24</sup> Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra-traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia esta indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com entubação orotraqueal Ventilacao mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A canula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da canula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueites, sinusites e ate pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar</p> <p>Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente respiradores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratoria e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e ate óbitos .Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. E totalmente contra-indicado utilização de respiradores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva. Este equipamento não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento especiiico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Que tornar dever também do plano de saúde lamspe		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de Tosse para higiene bronquica,Atendimento Domiciliar, Exames genéticos para todos.		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
04/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, CONSULTA PÚBLICA NOVO PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS NO TRATAMENTO DA DNM/ELA.CONTRIBUIÇÕES DO MOVIMENTO EM DEFESA DOS DIREITOS DA PESSOA COM ELA (MOVELA)- Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.-Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega na emergência do hospital com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubacao, extubacao e traqueostomia.A sugestão do guideline segue em anexo.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados, segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia),disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunistas, alem de onerar o sistema público e privado de saude.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no</p>	Não	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado.Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.http://formsus.datasus.gov.br/site/formulario.php?id_aplicacao=52812		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de Tosse para higiene bronquica,Atendimento Domiciliar, Exames genéticos para todos.		
04/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Capacitação dos profissionais de saúde em relação à doença; inclusão no protocolo de obrigatoriedade de oxigenação apenas com ventilador; disponibilização de cough assist; disponibilização de medicamentos como LSERINA, COQ10, riboflavina, metilcobalamina; acompanhamento por equipe multidisciplinar contendo nutricionista, fonoaudiólogo, fisioterapeuta respiratório e motor, terapeuta ocupacional; disponibilização de Home Care para todos os pacientes que necessitem, independentemente do tamanho do município.		
04/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Acredito que haja necessidade de incluir uso das tecnologias assistivas		
04/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	Nao	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Boa	Não	Incluir terapia artística e apoio psicológico	
05/01/2020	Paciente	Boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de higiene bronquica,atendimento em domicílio e teste genético.		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene bronquica,atendimento em domicílio e exame genético para todos.	"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento em domicílio e Exame genético para todos."	
05/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Incluir Cough assist, home care (enfermeira, médico, nutricionista, psicólogo, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogo, fisioterapeuta motor, fisioterapeuta respiratório), alimentação enteral, insumos hospitalar, aspirador, auxílio para pagamento de cuidador, aumento de aposentadoria de 25%, remédios manipulados.		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não	O protocolo é bem feito e embasado, no entanto, atendimento pelo SUS é falho é extremamente demorado. Penso que além de atualizar o protocolo, o atendimento de pessoas com suspeita de doenças raras deva ser prioritário. Deve haver também capacitação dos profissionais, pois muitos não sabem identificar e tratar os sintomas da doença. Melhora no atendimento deve ser prioridade, pois prioridade é uma só.	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Sugiro que as informações sobre a ELA sejam mais acessíveis aos postos de saúde e unidades básicas de saúde, pelo menos para que as pessoas que trabalham na área da saúde saibam da existência da doença, porque é muito triste você chegar em um órgão público e até privado de saúde, e ninguém saber do que se trata ou nunca ter ouvido falar.	Que haja mais acessibilidade de atendimento para quem tem a doença.	
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	Para que todos vivessem o atendimento especializado, pois não são todos os profissionais que conhecem bem como tratar. Tratam como uma doença normal.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não	<p>Sou fisioterapeuta. Acompanho um paciente com ELA há 3 anos, deste os estágio inicial da doença. Inicialmente com atendimentos esporádicos uma vez por mês, e a dois anos com atendimento semanal, uma ou duas vezes. O paciente em questão possui uma equipe multidisciplinar que o acompanha a anos (entre outros profissionais fisioterapeuta motor e respiratório), no entanto, quando o conheci, como disse no estágio inicial da doença, o mesmo apresentava fraqueza muscular, fasciculações e deficit de equilíbrio. Ao ser solicitado meu atendimento verifique na época que além dos déficits relatados o mesmo apresentava rigidez na região diafragmática, nos músculos acessórios da respiração e distensão abdominal. Iniciamos um protocolo de atendimento baseado na osteopatia com foco na parte visceral e craniana, embora não acha relato na literatura da osteopatia no tratamento da ELA, seguimos realizando o atendimento osteopático. Em fases diferentes da doença percebemos melhora no bem estar e na qualidade de vida do paciente, com estruturas menos rígidas, tanto de membros inferiores e superiores além da caixa torácica, diminuição de edmas, melhora da função respiratória com aumento de volume, principalmente após as técnicas diafragmáticas. No estágio inicial da doença era nítida a melhora na fala e na disposição geral. Tais informações são deste estudo de caso. Gostaria de saber se vcs possuem algum dado sobre tal abordagem no tratamento de pacientes com doenças neurônio motor.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	O paciente com ELA deve ter mais assistência pelo SUS, até o momento, meu pai só recebeu o remédio gratuito.	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Inclusão de máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, atendimento em domicílio e exame genético para todos		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria de pedir atenção sobre "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento em domicílio e Exame genético para todos." São de suma importância para um portador de ELA! Obrigada	"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento em domicílio e Exame genético para todos."	
05/01/2020	Paciente	Boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Falta muita assistência aos portadores da ELA minha irmã e portadora da doença e pra conseguir qualquer coisa pra melhorar a qualidade de vida dela não é possível contar com o atendimento público a maioria das coisas temos que comprar e o dinheiro a gente tem que ir atrás. fazendo rifas e contar com a ajuda de muitas pessoas se ficar aguardando o SUS o paciente não tem nenhuma chance.	O tratamento pelo SUS é muito falho vários profissionais não entendem a evolução da doença e tem um conhecimento limitado de como tratar portadores da ELA.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene bronquica, atendimento à domicílio e exame genético para todos		
05/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, exame genetico.maquina de tosse e atendimento multidisciplinar domiciliar sao importantes ao tratamento		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	Gostaria que o tratamento fosse mais rápido. Que conseguíssemos fisioterapia e outros com mais agilidade.	
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Inclusão de:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."	Exame genético para todos gratuito é essencial	
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Inclusão de:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."	Exame genético para todos gratuito é essencial	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, atendimento em domicílio e exame genético p tds	
05/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Incluir no protocolo:"Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos	Exame genético para todos gratuitamente é primordial	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
05/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Necessidade do cough assist para auxiliar eliminar o catarro. É desesperador ver paciente com ELA BULBAR sem força pra tossir tentando arrancar o catarro de dentro de sí.	Profissionais saúde devem ser apresentados e treinados pra essa doença. Quase ninguém conhece e nem sabe atender e auxiliar.	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Profissionais sejam mais preparados pra prestar assistência à pacientes portadores de dnm	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
05/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, - Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escarastratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana		
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	DEVERIAM LIBERAR MAIS PESQUISAS SOBRE ESTA DOENÇA TERRÍVEL E LIBERAR MAIS MEDICAMENTOS ACESSÍVEIS AOS PACIENTES E TRATAMENTO MELHOR PARA QUEM TEM ESSA DOENÇA.	
05/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Que essa doença seja mais divulgada, que os médicos sejam mais eficientes no correto e rápido diagnóstico para que o paciente já consiga realizar o tratamento adequado, aumentando tempo de vida/sobrevida. Que as pesquisas em busca da causa, e principalmente da cura continuem avançando e tenhamos logo a solução para essa terrível doença.	
06/01/2020	Paciente	Boa	Não		
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
06/01/2020	Paciente	Boa	Não		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, O ministério poderia criar uma nova qualificação de aux. Ou Tec. Em fisioterapia para poder atender a demanda de pacientes com ela, no meu município é muito de vez e quando que vem fisioterapeuta atender meu ente querido, as respostas positivas em relação a home care e aparelhagem como máquina de tossir e até mesmo o respirador que é tão vital para o portador de esclerose lateral amiotrófica.	Futuramente gostaria de publicar artigos que façam melhorar o atendimento de pacientes com Esclerose lateral amiotrófica tanto no atendimento estratégia de saúde da família quanto aos atendimentos de unidades secundárias, terciárias e atendimento judicial agilizando.	
06/01/2020	Paciente	Boa	Sim, Gostaria que incluíssem os testes genéticos A máquina da tosse O atendimento home care Facilidades para aquisição de cadeira de rodas automática, cama hospitalar, equipamentos de segurança e poltrona anatômica.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene bronquica, atendimento a domicilio e exame genetico para todos os familiares		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Cuidados motores tipo opções para movimentação do paciente pelo cuidador e instruções de fisioterapia respiratória.	O Brasil está defasado em conhecimento técnico multidisciplinar de apoio à família s pacientes. É uma doença cruel e que exige um orçamento familiar muito acima da capacidade econômica/financeira da maioria das famílias. Pronto socorros não seguem protocolos com doentes em estado avançado. A aquisição de equipamentos é impossível devido os valores. É necessário uma estrutura de saúde própria para doenças neurodegenerativas e incentivo fiscal no mercado de equipamentos e materiais, para cuidados dos doentes. Isentar impostos e abrir mercado.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Gostaria de solicitar e reforçar: ampliação de oferta de atendimento de equipe multidisciplinar, aparelho de ventilação para respiração, trilogy, atendimento digno em hospitais, máquina de tosse (cough assist) para higiene brônquica, atendimento domiciliar, comunicação assisti a (tobii + notebook).	Divulgação de sintomas e tratamento correto de todas doenças raras a médicos e todos hospitais do pais.Pois temos muita dificuldade nos hospitais (quando internados) com médicos e equipe que não tem o conhecimento do melhor tratamento da doença.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Acrescentar no item 7:Fornecimento de máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica; fornecimento de máquina de tosse para os hospitais; atendimento multidisciplinar em domicílio; exame genético para todos.	Cadastrar os pacientes com DNM/ELA no sistema de saúde para que tenham atendimento específico.Orientar os profissionais de pronto atendimentos, de SAMU. bombeiros, de hospitais em geral com um protocolo de atendimento, para que não pratiquem condutas inadequadas nos pacientes.Todo paciente de ELA/DNM deve portar uma cartilha contendo um alerta médico, sobre o que é permitido e proibido. Inserir nas faculdades disciplinas sobre procedimentos adequados e inadequados em DNM/ELA.Capacitar fisioterapeutas do SUS para atendimentos especializados em DNM/ELA.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Mais esclarecimentos aos profissionais de saúde sobre o atendimento e tratamento da doença.	Cadastramento de todos os pacientes no sistema de saúde, visando atendimento específico nos casos de internação. Grande parte da equipe multidisciplinar não tem expediência nesse tipo de atendimento.	
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Melhor capacitação dos profissionais de saúde, vez que boa parte deles ainda não sabe lidar com esse tipo de doença e no afã de querer ajudar, como fazem com um paciente comum, acabam prejudicando.	Cadastramento de todos os pacientes no Sistema de Saúde, visando um melhor atendimento nos estabelecimentos de saúde.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	A importância da fisioterapia respiratória e a possibilidade de fornecimento de ambu e equipamento ventilatório para os pacientes	
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Interessado no tema	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosBenefícios prováveis do treinamento muscular inspiratório e expiratório na manutenção do pico de fluxo de tosse. A manutenção da capacidade de tosse é fundamental para favorecer a proteção da via aérea , e desta forma , minimizar as infecções respiratórias . No estudo de Plownan, 2019, o treinamento muscular inspiratório e expiratório foi capaz de aumentar de forma significativa a proteção pulmonar. Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que,</p>		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar (mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado a utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte à vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas • Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p> <p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 12, item 7, subitem 7.1 onde se lê: “Outra prática com benefícios prováveis no aumento da sobrevida e da qualidade de vida é o treinamento muscular inspiratório.” A prática de terapia muscular respiratória na esclerose lateral amiotrófica ainda não é um consenso e maiores estudos acerca da temática ainda são necessários. Não é interessante constar a indicação de técnicas que ainda não tenham a comprovada eficácia. O próprio artigo referido como embasamento no texto do PCDT para esta afirmativa traz as grandes limitações deste estudo que geram viés: “This study has several limitations. First, the small number of trials can lead to bias. Studies had heterogeneous populations and were underpowered. The partial lack of reporting methods made it difficult to determine the methodological quality and appraise the risk of bias. The applied tests were miscellaneous and not always according to literature suggestions. Training intensities and onset was different as no common accepted rules exist to date. This review was not registered in advance. The quality assessment with the Cochrane tool produced slightly different outcomes between the two reviewers, which had to be compromised with one another.” (M. Eidenberger and S. Nowotny / Inspiratory muscle training in patients with ALS p.357) Tradução: "Este estudo tem várias limitações. Primeiro, o pequeno número de estudos que pode levar a viés. Os estudos tinham populações heterogêneas e eram pouco potentes. A falta parcial da declaração dos métodos dificultou a determinação da qualidade metodológica e a avaliação do risco de viés. Os testes aplicados foram diversos e nem sempre de acordo com as sugestões da literatura. A intensidade e o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>início do treinamento foram diferentes, pois não existem consensos até o momento. Esta revisão não foi registrada com antecedência. A avaliação da qualidade com a ferramenta Cochrane produziu resultados ligeiramente diferentes entre os dois revisores, que tiveram que ser comprometidos um com o outro.”A conclusão deste artigo citado ainda na página 357 finaliza afirmando que maiores estudos sobre o uso terapia muscular inspiratória na Esclerose lateral amiotrófica são necessários para a afirmação de que a técnica seja mesmo benéfica para este grupo de pacientes. •Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos•No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.</p> <p>• 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.</p> <p>• Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p> <p>Sim, "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas</p> <p>• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.</p> <p>• Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p> <p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.</p> <p>• Na página 13, item 7.1.1.1</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos</p> <p>No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>449–57. •1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. •Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fonden O, Tysnes OB, Heimdal</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Necessidade de atendimento prioritário devido à evolução rápida da doença. Que a terapia de hipervitaminose.( vitaminas anti oxidantes ) seja reconhecida e incluída no protocolo. Afinal a única evolução medicamentosa reconhecida nos últimos anos é O EDERAVONE, juntamente uma bomba de antioxidantes. Meu marido sobrevive há 10 anos graças às vitaminas e as terapias fornecidas pelo home care, obtido por liminar.	Prioridade nos processos judiciais , pela mesma razão: a Ela não espera os prazos	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
06/01/2020	Paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	Sim, Mais Médicos especializado na ELA	<p>** Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	<a href="#">Clique aqui</a>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, ** Data Limite Hoje 6/1/20 **Pessoal, venho aqui para pedir a todos, mesmo quem já preencheu, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo</p>	Estão já relatadas acima tópico 7	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevivida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>consequentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The MacGraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p> <p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. · 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. · Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmó: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene brônquicas. Atendimento a domicílio. Exame genético para todos.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9-</p> <p>Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escara tratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana</p>		
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Máquina de tosse para higienização ,atendimento a domiciliar e exames genéticos para todos.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Alguns que citarei abaixo	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>	Somente esses	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, "Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos.."		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Vide ótem 8	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20 **Pessoal, venho aqui para pedir a todos, mesmo quem já preencheu, que torne a preencher o PCDT de ELA do SUS agora com as informações da Associação Pró-Cura da ELA. O link é <a href="https://bit.ly/2r8zDPZ">https://bit.ly/2r8zDPZ</a> e no item 8 deve ser preenchido - copiado e colado - o seguinte texto:GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo. Suporte Ventilatório não invasivo. Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar. O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado, e manter sua independência é fundamental. O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.</p> <p>Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. · 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. · Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p> <p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	São muitos aspectos, que precisam com urgência serem melhorados , capacitação de profissionais , tanto médicos como outros que agregam o sistema de saúde, demora e incapacidade por parte de médicos para diagnosticar a doença, demora para execução de exames, burocracia para encaminhamentos para especialistas do próprio sistema SUS, falta de tratamentos alternativos que poderiam melhorar o estado de saúde dos pacientes, enfim , muito a ser feito para amenizar o sofrimento de quem está acometido dessa doença terrível!	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Fornecimento de bipap de suporte a vida para ventilacao mecanica nao invasiva e homecare e equipamento de cough assist aparelho da tosse.	Fornecimento de equipamentos bipap e cough assist e equipe multidisciplinares de saúde. treinamento das equipes médicas e maus pesquisas para a cura da ELA.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P&lt;0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P&lt;0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas</p> <p>• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1</p>	<p>a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos</p> <p>• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39)</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas</p> <p>• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. <i>Thorax</i> 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. <i>Resp. Care</i> 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. <i>ERJ open res</i> 2019;(5)1-9.</p>	<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; <i>Am J Phys Med Rehabil</i> 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; <i>Resp Med</i> 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; <i>Clin Chest Med</i> 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.</p> <p>Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.</p> <p>Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49.</p> <p>Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, companhia na hospitalização, com seu equipamento de comunicação, tobi, tabelas, sempre na companhia de seu cuidador.	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>	nao	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas</p> <p>• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.</p> <p>• Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p> <p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.</p> <p>• Na página 13, item 7.1.1.1</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos</p> <p>No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>449–57. •1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. •Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fonden O, Tysnes OB, Heimdal</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>Sim, a associação Pró-Cura da Ela tem um protocolo para quando o paciente for para o hospital, ele é muito bom, pode ensinar muitas coisas importante para área da saúde.</p>	<a href="#">Clique aqui</a>
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, Atendimento a domicílio e Exame genético para todos..Comunicação assistiva completa (tobii+notebook)	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Vide item 8.	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>	não	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20 **Pessoal, venho aqui para pedir a todos, mesmo quem já preencheu, que torne a preencher o PCDT de ELA do SUS agora com as informações da Associação Pró-Cura da ELA. O link é <a href="https://bit.ly/2r8zDPZ">https://bit.ly/2r8zDPZ</a> e no item 8 deve ser preenchido - copiado e colado - o seguinte texto:GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo. Suporte Ventilatório não invasivo. Estudos atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção. Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar. O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado, e manter sua independência é fundamental. O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantêm o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.</p> <p>Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p> <p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>~sim, estamos morrendo sem o devido protocolo, morrendo de fome, de falta de cuidados multidisciplinar, de falta de respirar com devidos aparelhos.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9-</p> <p>Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escara tratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw- Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw- Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw- Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não	<p>Laringoespasmo: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Interessado no tema	Muito ruim	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9-</p> <p>Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escara tratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, ALERTA MÉDICO DA ASSOCIAÇÃO PRÓ-CURA DA ELATENHO DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR! Dra. Ana Lúcia Langer - CRM 43507 ATENÇÃO A ESTAS RECOMENDAÇÕES. 1. Na falência ventilatória não aplicar oxigênio por cateter ou máscara. Somente se acoplado à ventilação. 2. Drogas contraindicadas: halotano e succinilcolina. 3. Contraindicados os opiáceos (tramal, morfina, codeína, etc) e os benzodiazepínicos. (frontal, lexotan, rivotril, etc) 4. Usar com cautela os relaxantes musculares. 5. Cuidado com drogas psicoativas: risco de síndrome neuroléptica maligna. 6. Nos episódios secretivos iniciar rapidamente o uso de antibióticos. 7. Introduzir manobras de auxílio à tosse nos episódios em que o paciente se apresenta secretivo e com tosse pouco potente. Utilize das manobras de tosse manualmente assistida (ambu – ressuscitador manual) ou, quando possível, tosse mecanicamente assistida (assistente de tosse - cough assist) 8. Em casos de quedas com fraturas de ossos longos se houver deterioração neurológica ou sintomas como falta de ar, considerar a possibilidade de embolia pulmonar. 9. Em uma emergência, os pacientes que fazem uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI), ao procurarem o pronto socorro, devem levar consigo: o ventilador (não esquecer a fonte, circuito e máscara),ambu e, caso tenha, levar também o assistente de tosse (cough assist). 10. Cadeirantes devem usar sempre cinto de segurança. AS DOENÇAS NEUROMUSCULARES COM O TRATAMENTO CORRETO TÊM PROGNÓSTICO! SÃO INFORMAÇÕES VITAIS: EM FALÊNCIA RESPIRATÓRIA O paciente em falência respiratória deverá ser ventilado e nunca só oxigenado. O acometimento da musculatura respiratória acarreta em hipoventilação alveolar e, em decorrência, há a hipercapnia e hipóxia. A suplementação de O2 agrava a hipoventilação por suprimir o estímulo do centro respiratório pela hipóxia, também, piora os gases sanguíneos por intensificar a desigualdade da relação ventilação/perfusão (vasodilatação pulmonar pelo O2 e ventilação diminuída). O O2 só deve ser usado na ocasião de doenças pulmonares intercorrentes com suporte</p>	<p>Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilatório e monitorização do CO2. Nesta situação e também na apnéia dosono indicamos o aparelho bi-nível com as seguintes especificações: modos ventilatórios diversos como s, s/t, t; 2 níveis pressóricos; frequência respiratória debackup; tempo elevado; tempo expiratório e alarmes. O aparelho deve possibilitar aleitura de dados através de programas específicos e ainda monitoramento dos dadosdurante a ventilação: volume, vazamentos, frequência respiratória, pressõesutilizadas e ventilação por minuto. É desejável que tenha a função de volumeassegurado através do controle de pressões expiratórias máximas e mínimas.O paciente que já apresente função pulmonar comprometida, ao fazer um tratamentoodontológico que já exige anestesia geral, deve exigir que a mesma seja realizada emcentro cirúrgico com monitoração para potenciais emergências respiratórias.DUAS INFORMAÇÕES IMPORTANTÍSSIMAS:1. Na vigência de quadros infecciosos e pós cirúrgicos, os pacientes sofrem uma piorafuncional transitória, sendo necessário um acompanhamento da função respiratóriacom possível necessidade da utilização da ventilação mecânica não invasiva.2. EXTUBAÇÃO: pacientes que necessitam ser extubados após episódiosinfecciosos ou cirurgias devem ser extubados seguindo o protocolo de extubação emDNM, com o uso de ventilador de suporte à vida, garantia de volumes em torno de10ml/kg e tosse mecanicamente assistida. O paciente não poderá ficar em arambiente pois em doenças do neurônio motor não há desmame da ventilaçãoomecânica.LEIA COM CUIDADO:ANESTESIAS:Drogas que potencializam o bloqueio neuromuscular como anestésicos inalatório,dentre eles: desflurano, halotano, isoflurono, metoxiflurano, sevoflurano, tricloroetileno, xenon, além de barbitúricos e benzodiazepínicos e os curarizantes,como a succinilcolina, devem ser evitados. Óxido nitroso é seguro.Pode ocorrer hipertermia maligna like com rabdomiólise e consequente liberação depotássio, hipercalemia, aumento sustentado do cálcio no retículo sarcoplasmático,depleção de atp, hipermetabolismo, creatinoquinase-ck e mioglobina na</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>circulação.Os anestésicos intravenosos são mais seguros. Anestésias regionais locais podem ser usadas.*  * * * * ESTE ALERTA MÉDICO DEVERÁ SEMPRE SER MANTIDO COM OPACIENTE, JUNTO AO CARTÃO DO SUS, CARTEIRA DO CONVÊNIO MÉDICO E APRESENTADO E ENTREGUE UMA CÓPIA AO MÉDICO OU ENFERMEIRO ASSIM QUE A PESSOA COM DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR – ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA DER ENTRADA NO SAMU, PRONTO SOCORRO OU EM UMA INTERNAÇÃO HOSPITALAR. * * *  * * <a href="http://www.procuradaela.org.br">www.procuradaela.org.br</a></p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas</p> <p>Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmó: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9-</p> <p>Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escara tratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Os pacientes de ELA necessitam de muitas coisas que o Protocolo não contempla de maneira adequada: procedimento de gastrostomia incluindo o kit; dispensação de dieta enteral a todos os pacientes, mesmo com gastrostomia; atendimento integral (e ampliado) pelo Programa Melhor em Casa a todos os pacientes independentemente da região de moradia; rapidez na confecção e entrega de cadeira de rodas e órteses; dispensação do Assistente de Tosse e do respirador Trilogy ou similar a todos os pacientes que deles necessitarem e fornecimento de todos os insumos necessários para uma boa assistência aos pacientes (fraldas, luvas, gaze, sondas de aspiração, pomada de assadura, lençóis umedecidos e etc....	especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Precisamos lembrar que os pacientes de ELA são poucos (talvez 15.000 no máximo); a doença avança rápido (não há tempo para esperar anos por soluções como gastrostomia, dieta, cadeira de rodas e etc...), e que apesar de não terem muito tempo de vida, merecem ter qualidade e dignidade enquanto vivos estiverem.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene brônquica, atendimento domiciliar, exames genéticos para doença.		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégia de higiene brônquica, atendimento domiciliar, exames genéticos para doença.		
06/01/2020	Especialista no tema do protocolo	Boa	Sim, Sugiro detalhar melhor a abordagem terapeutica relacionada ao item Suporte de mobilidade e acessibilidade. Envio sugestões em anexo.		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas</p> <p>Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos</p> <p>No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. •7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene bronquica, atendimento a domicílio e exames genético para todos.	Atendimento bucal domiciliar.	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Máquina de tosse para estratégias de higiene bronquica, atendimento a domicílio e exames genético para todos.	Atendimento bucal domiciliar.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, Necessidade de ventilação mecânica desde o início do diagnóstico. Inicialmente ventilação não invasiva e, com a evolução natural da doença, ventilação invasiva. (Traqueostomia) Ao utilizar ventilação mecânica invasiva, paciente necessita de válvula de fala e deglutição. Aparelho medidor de cuff para controlar a pressão no tubo orotraqueal, uma vez que o aumento da pressão aliado à microaspiração de secreções potencialmente infecciosas - localizadas no balonete do tubo endotraqueal e laríngeo - são responsáveis pela manifestação da pneumonia associada à ventilação mecânica (PAV). Necessidade de aparelho de assistência de tosse para realização de desengasgo e higiene bronquica. Na minha opinião, depois do respirador é o aparelho mais importante. Descrever quais são os profissionais necessários para o atendimento multidisciplinar em casa como: Neurologistas, fonoaudiólogos, fisioterapeuta respiratório, fisioterapeuta motor, nutricionista, psicólogos, psiquiatras, terapeutas ocupacionais e educadores físicos. Fornecimento de Comunicação Assistiva. Incentivo para inserção ou manter no contexto social e empregatício os pacientes com ELA.</p>	<p>Gastrotomia feita com antecedência é mais segura para o paciente em decorrência do seu quadro respiratório. Os cuidados respiratórios são o mais importante. Assim que diagnosticado o paciente precisa já ter acesso a aparelho respiratório não invasivo. Isso aumenta a sobrevivência do paciente. Além disso, para exercícios que visam retardar a progressão da doença e que não permitem que o paciente se utilize da musculatura acessória, pois pode levar a exaustão perder os movimentos dessa musculatura, deve-se ter um acompanhamento de fisioterapeuta respiratório. Depois do aparelho respiratório, o que mantém meu pai vivo é o aparelho de desengasgo, conhecido como cough assist. Esse aparelho é FUNDAMENTAL, pois o paciente de ELA perde a musculatura para tossir e não consegue mais desengasgar. Esse aparelho ajuda a limpar o pulmão e retarda a necessidade de traqueostomia. Porém, após a traqueostomia, esse aparelho também se faz fundamental para a higiene e desengasgo. Com a traqueostomia também é necessário o aparelho de sucção para retirada de excesso de saliva.</p>	

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
06/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Ampliação da oferta do profissional de psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que afeta a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por um diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20 **Pessoal, venho aqui para pedir a todos, mesmo quem já preencheu, que torne a preencher o PCDT de ELA do SUS agora com as informações da Associação Pró-Cura da ELA. O link é <a href="https://bit.ly/2r8zDPZ">https://bit.ly/2r8zDPZ</a> e no item 8 deve ser preenchido - copiado e colado - o seguinte texto:GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo. Suporte Ventilatório não invasivo. Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar. O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado, e manter sua independência é fundamental. O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.</p> <p>Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. · 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. · Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p> <p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b>· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>Sim, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>áx</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>áx</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The McGraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas. Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências: Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449-57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>Sim, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The MacGraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas. Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>Sim, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The MacGraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas. Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências: Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449-57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	<p>Sim, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P&lt;0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P&lt;0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The McGraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas. Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449-57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Que nós temos que lutar mesmo por uma MUDANÇA NO SISTEMA UNICO DE SAÚDE pois muitos estão piorando sem resposta ou em uma fila de espera infinito até o ponto de morrer e nada está acontecendo, então o quanto vale uma vida? No momento para nosso governo principalmente no mandato anterior de Dilma NADA	Especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas</p> <p>Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Nao	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Nao	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9-</p> <p>Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.- Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega à emergência de hospitais com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubação, extubação e traqueostomia. - Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados segundo critério médico.- Para pacientes submetidos a ventilação invasiva (traqueostomia), disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, além de onerar o sistema público e privado de saúde.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como medida de caráter totalmente</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.- sugestões de medicamentos, suplementos, vacinas: acrescentar macrogol 3350 para constipação incluir mirtazapina para tratamento da depressão e insônia hidratação da pele para evitar escara tratamentos para dermatite seborréica na face e do couro cabeludo, muito comuns em pacientes neuromusculares vitaminas dietas vacinas gripe e pneumonia alerta do risco de usar oxigênio sem ventilação Metilcobalamina Estabelecer um guideline 50mg/2ml 2 x semana</p>	Não	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Segue anexo:	segue anexo com as considerações sobre o documento:	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória . O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia</p>	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>(sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>máx</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias . Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória . O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>máx</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias . Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar . O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de : Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar . O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de : Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>(Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas • Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The MacgrawHill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p> <p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas • Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM,</p>	<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The MacGrawHill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. <i>Thorax</i> 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. <i>Resp. Care</i> 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. <i>ERJ open res</i> 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; <i>Am J Phys Med Rehabil</i> 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; <i>Resp Med</i> 2018 Jan; (136):98110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; <i>Clin Chest Med</i> 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.</p> <p>Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.</p> <p>Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49.</p> <p>Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20</p> <p>**GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico Ampliação da oferta do</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser</p>		<a href="#">Clique aqui</a>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar (mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar. O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado, e manter sua independência é fundamental. O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso. A internação domiciliar necessita de: Equipamentos especializados, equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado. Apoio Psicológico. Ampliação da oferta do</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> • Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>espasticidade glótica.</p> <p>Sim, Facilitar locomoção de pacientes pelos planos de saúde entre sua residência e consultório médicos ou centro de estudo e pesquisa. E obrigatoriedade de fornecimento de medicamentos pelos planos de saúde. Fornecimento de maquina de auxílio a tosse, pelos planos de saúde. &gt;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, consequentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Sim, Incluir	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Regular	Sim, Incluir	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>Sobre a internação domiciliar - home care, gostaria de deixar aqui minha opinião como uma profissional de saúde que trabalhou durante 1 ano e meio com uma paciente portador de ELA. o Home care não é importante somente para o paciente, mas também para seus familiares e principalmente para os cuidadores, que muitas vezes acabam sendo esposas, maridos e filhos dos pacientes , que estudam e são treinados para um cuidado que nunca imaginaram que prestariam. Os pacientes se sentem mais confortáveis quando estão em sua casa, ao lado das pessoas que amam. Em casa, têm riscos diminuídos de se contrair infecções. Vendo a ELA se desenvolvendo cada dia mais no meu paciente, pude perceber como estar ao lado da mulher dele todos os dias o deixava mais forte emocionalmente para lidar com a doença.</p>	<a href="#">Clique aqui</a>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmó: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20</p> <p>**GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico Ampliação da oferta do</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasmo: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente,</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos</p> <p>• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Facilitar locomoção de pacientes pelos planos de saúde entre sua residência e consultório médicos ou centro de estudo e pesquisa. E obrigatoriedade de fornecimento de medicamentos pelos planos de saúde. Fornecimento de máquina de auxílio a tosse, pelos planos de saúde...	comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	Fiscalização das atividades das empresas prestadoras de serviços.
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Diagnósticos e tratamento mais precoceQualificação dis profissionais de saúdeFisioterapeutas motores especializadosIntegração dos hospitais publicos com os privados no atendimento ao paciente e famíliasAtendimento psicologico tanto para o paciente como para a famíliaAssim qie fosse feito o diagnóstico o paciente receba equipamentos e relato de toda abordagem necessariaQuando o paciente se opor as abordagens de ressuscitação estas devem ser aceitad pelos médicos e que estes não tentem modificar a vontade do paciente.	especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	
06/01/2020	Especialista no tema do protocolo	Boa	Não	Quando meu marido estava petdendo os movimentos foi diagnosticado com mielopatia. Fez cirurgia e o diagnostico veio somente 3 meses antes do seu falecimento. Mesmo quando estava sem andar os neurologistas duziam que era da coluna cervical.Mesmo ele falando e eu tambem que nao era pra fazer as manobras de ressuscitação foram feitaa mesmo assim. Ele ficou 3 meses depois da parada teve que fazer traqueo desenvolveu escars no sa`ro cabeça orelha escapulas e trocantetes, alem de 2 tipos de bactéria e anemia. Morreu com dores e muitas dificuldades respiratorias.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Direitos e atualizações no tratamento e cuidados de portadores de esclerose lateral amiotrófica.	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoepfer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde,</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas • Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Q olhem muito para nossos portadores d Ela..eles precisam d cuidador e de agilidade nao teem tempo para esperar	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.</p> <p>O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
	Paciente	Boa	Não	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p>	
06/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, As notificações de casos de E.L.A sejam obrigatórias tanto na rede pública de saúde como na particular. O direito ao diagnóstico pré gestacional seja assegurado. Conforme já previsto em lei, nos casos de forma genética da E.L.A. A ventilação não invasiva e que cada município tenha uma máquina de tosse, melhorando a sobre vida do paciente, assim evitando traqueostomia e internações desnecessariamente prolongadas e de custo humano, social e emocional desnecessários. Dando dignidade de tratamento para nós pacientes e seus familiares.</p>	<p>Que os protocolos de cuidados sejam amplamente divulgados e acessíveis em todos os ambientes que possam eventualmente atender paciente de Esclerose Lateral Amiotrófica. Visíveis principalmente em pronto socorro e U.T.Is. Evitando agravos por uso de oxigenio terapia in adequados para pacientes de E.L.A.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Sim	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, CONTRIBUIÇÕES DO MOVIMENTO EM DEFESA DOS DIREITOS DA PESSOA COM ELA (MOVELA)- Notificação compulsória de todo diagnóstico de ELA, tanto no SUS quanto na medicina privada, a fim de que se tenha uma estimativa o mais realística possível do número de pessoas acometidas no Brasil.-Estabelecer um guideline específico para manejo do paciente que chega na emergência do hospital com insuficiência respiratória aguda, atentando para as diversas restrições medicamentosas, incluindo critérios para intubacao, extubacao e traqueostomia.A sugestão do guideline segue em anexo.- Maior fiscalização e agilidade no cumprimento da Portaria 1370/2008/MS, sobre a disponibilidade nos municípios brasileiros do suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, pelo fato de ser a terapia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol, conforme descrito na PORTARIA Nº 1151/2015/MS.- Inclusão do Cough Assist para dispensação juntamente com o Bipap para pacientes que dele necessitem, principalmente pacientes traqueostomizados, segundo critério médico.- Para pacientes submentidos a ventilação invasiva (traqueostomia),disponibilizar o ventilador de suporte a vida (Trilogy, Astral, Philipis, etc) para que o paciente não tenha que ficar hospitalizado por um longo tempo correndo o risco de ser acometido por uma infecção oportunista, alem de onerar o sistema público e privado de saude.- Inclusão do Ambu para dispensação aos pacientes de ELA, como parte das terapias não farmacológicas.- Como terapia medicamentosa, introduzir no novo PCDT a inclusão da Metilcobalamina 50mg/2ml 2 x semana e dispensa-la no SUS. Estudos vem demonstrando uma melhora na força muscular com o uso dessa terapia medicamentosa. Vale ressaltar que existe um processo de pedido de registro desse medicamento junto a Anvisa, para sua produção em escala industrial, favorecendo sua incorporação no Conitec e dispensação no SUS, uma vez que hoje a medicação só está disponível na forma manipulada a um custo de 392,00/mês.- Como medida de caráter</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>totalmente preventivo, regulamentar e disponibilizar o DIAGNOSTICO GENETICO PRE-GESTACIONAL (PGD) no SUS para atender famílias com histórico de DNM/ELA Familiar. Trata-se da inclusão desse procedimento na Portaria 426/2005/MS, que dispõe sobre o tratamento da infertilidade, uma vez que a PGD também necessita da fertilização in vitro para ser realizado. Esse procedimento a princípio poderá ser realizado nos mesmos centros especializados no tratamento da infertilidade distribuídos no país.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, Sim	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
06/01/2020	Paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b>· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw- Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasmo: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>** Data Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Data Limite Hoje 6/1/20</p> <p><b>**Gastrostomia</b> Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade	

---

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, verificar item 8	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw- Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Sim, vide item 8	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw- Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos • No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasmo: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	
07/01/2020	Interessado no tema	Boa	Não	<p>Gostaria que mais profissionais da área médica tivessem interesse nos diagnósticos.Pois a doença em si é um enigma para a maioria dos profissionais da área médica.</p>	
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Especialista no tema do protocolo	Boa	Sim, - Maiores especificações acerca dos aspectos nutricionais - Correções em nomenclaturas como núcleos motores bulbares e reflexo de vômito- Inclusão dos aspectos Fonoaudiológicos no manejo de secreções orais e disfagia- Pressão em via aérea superior como fator desencadeador de movimentos paradoxais da laringe	- A importância do uso técnicas de apoio manual e mecânicos à tosse. Salientar a importância do uso de máquinas assistentes de tosse.- Relatar sobre a necessidade de protocolos específicos para extubação e até mesmo decanulação de pacientes neuromusculares. Os teste de respiração espontânea não funcionam nesse público de pacientes. Extubações e decanulações são realizadas com auxílio de assistente mecânico de tosse e ventilação mecânica não invasiva.- Indicação de traqueostomia não deve ser precoce. A mesma é indicada em último caso , quando esgotadas as condutas não invasivas.	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida</p>		<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos· No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>** Data Limite Hoje 6/1/20 **Pessoal, venho aqui para pedir a todos, mesmo quem já preencheu, que torne a preencher o PCDT de ELA do SUS agora com as informações da Associação Pró-Cura da ELA. O link é <a href="https://bit.ly/2r8zDPZ">https://bit.ly/2r8zDPZ</a> e no item 8 deve ser preenchido - copiado e colado - o seguinte texto:GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevivência, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar. O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado, e manter sua independência é fundamental. O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantêm o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.</p> <p>Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</p> <p>Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. · 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. · Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p> <p>Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, vide item 8	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadigamuscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes dedetectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas• Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw- Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. • Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. • Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos• No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. • 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. • Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.-</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Laringoespasmo: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Paciente	Boa	Não		
07/01/2020	Profissional de saúde	Regular	Sim, Acho fundamental que o texto seja claro em relação a tecnologia da máquina de tosse assistida para a remoção de secreções, sem o acesso a máquina de tosse assistida os pacientes não tem nenhuma chance de permanecer na ventilação mecânica não invasiva por tempo prolongado, sendo fadados a traqueostomia, muitas vezes absolutamente desnecessária.	Sim, também acho fundamental que se aprofunde a discussão sobre o uso da ventilação mecânica não invasiva durante o procedimento de gastrostomia endoscópica, para aqueles pacientes que fazem uso da ventilação não invasiva.	<a href="#">Clique aqui</a>
07/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não		

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
07/01/2020	Interessado no tema	Boa	Não		
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b>· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não	
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Se tiver o diagnóstico mais rápido seria melhor pra dar uma melhor qualidade de vida aos pacientes	
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente,</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasm: em</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.</p> <p>Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.</p> <p>Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49.</p> <p>Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não		
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
07/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
07/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Capacitar médicos para diagnosticar precocemente o paciente com doença neuromuscular em especial a ELA Capacitar médicos e equipe com objetivo de entender os exames laboratoriais e de imagem, e de eletroneuromiografia no intuito de intervenção precoce prevenindo problemas respiratórios, desde feridas e dores musculoesqueléticas. Fisioterapia neuromuscular - com uso de movimentos funcionais associados a massoterapia para alívio de dores e prevenção de alterações musculoesqueléticas. Informar e divulgar massivamente porque não usar o oxigênio isolado para melhorar a respiração. Apoiar e desenvolver meios de prevenção de feridas cutâneas devido aos posicionamentos prolongados, exigência de colchão pneumático nas unidades hospitalares de forma imediata, ou seja, assim que o paciente der entrada na unidade independentemente do tempo de internação. Apoiar e treinar familiares e cuidadores no acompanhamento durante período de internação. Permitir que um familiar fique em qualquer setor hospitalar quando da internação de seu familiar. Quando da internação domiciliar oferecer suporte clínico técnico e psicológico para o paciente e familiares.</p>	<p>Meu marido teve ELA passamos por diferentes médicos ortopedista reumatologia neurologia fisioterapia e a dúvida era sempre em relação ao diagnóstico entre mielopatia cervical e ELA o que levou quase 18 meses para que chegassem ao diagnóstico sendo que passou por uma cirurgia cervical de artrodese. Depois da cirurgia só piorou. Após confirmarem o diagnóstico ele faleceu 3 meses depois. Por isso acho a capacitação de todos os envolvidos.</p>	
07/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Inclusão do uso de Edaravone.	Necessidade de treinamento específico para atendimento.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
07/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	<p>As doenças raras estão cada dia mais presente na nossa sociedade. É preciso preparar os novos médicos, enfermeiros e todos os que compõem as atividades multifuncionais. O congresso tem que avançar rápido na decisões e chegar o mais rápido possível dos pacientes de doenças raras. Existem propostas, estudos e pesquisas que apesar de melhorar para este grupo de pessoas, demora muito por em pratica. SUS precisa ter equipes com conhecimento básico sobre as doenças raras. Meu filho portador de ELA, precisa ter contado direto com equipe de SP ( particular) para conseguir melhor qualidade de vida. Médicos e profissionais afins precisam saber como conduzir com estes pacientes, principalmente nas urgências. Muitas vezes ocorre atritos por fornecemos informações que dispomos. Chega a nós mandar fazer medicina quando eles não saber nada sobre ELA. De nada adianta disponibilizar diagnóstico e equipamentos se não termos profissionais capacitados.Tudo tem que correr em paralelos, uns disponhem de melhores condições outros não tem por mais que se esforcem as mínimas condições de acesso aos profissionais. O governo atrav s do Ministério da Saúde e da Educação precisa rever seus currículos e criar cursos suplementares para junto com os estudos recentes atender a grande necessidade de sobrevivência deste portadores de doenças raras.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Ministério da Saúde precisa agilizar todos os procedimentos e equipamentos necessários aos portadores de doenças raras. Disponibilizar medicação mesmo em fase experimental de maneira eficiente e rápida. Nada de entraves burocráticos. O doente de raras o tempo é o maior inimigo. Uma semana ou dias representa muito em relação ao avanço das doenças. Precisa URGENTE capacitar médicos e profissionais envolvidos para atender a estes grupo de doentes. Ministério da Saúde criar cursos suplementar para profissionais da Saúde.Outro fator importante começar a fornecer autorização para estudo genético. Como sabemos os resultados em média duram três meses, tempo que é infinito para estas pessoas.	
08/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
08/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Os portadores de ELA necessitam de Assistência Domiciliar Suporte para tosse "cough assist"	
08/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Analisando o documento, notamos que faltou incluir a máquina de tosse para estratégias de higiene brônquica, além disso o atendimento a domicílio e o exame genético para TODOS.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas:</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/01/2020	Paciente	Boa	Não	<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, *Contribuições para o PCDT*:</p> <p>Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. *Cuidados respiratórios* Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros *Polissonografia* Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo *Suporte Ventilatório não invasivo* Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado</p>	Criação de um informativo padrão para ser levado sempre junto ao paciente para cuidados importantes e ser seguido em caso de internação e os profissionais desconhecem a doença	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (<math>\sim 50,4 \pm 4,6</math> cmH<sub>2</sub>O vs <math>28,2 \pm 2,7</math> cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7</math> mmHg e <math>49,3 \pm 2</math> mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.*Estratégias de remoção de secreção*Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.*Traqueostomias*A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal.Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar*Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida*Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar*Internação Domiciliar - Home care*A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado*Apoyo Psicológico*Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.*Indicação bibliográfica:*Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.*Nutrição*O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos.*CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO*Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.*Considerações Diversas*· Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.*Referências:*Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.*Referências:*Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.*Referências*Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.*Cuidados Fonoaudiológicos*. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.*Referências:*Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.*Referências:*Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.*Referências:*Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.*Referências:*Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>		
08/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		
08/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/01/2020	Interessado no tema	Boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
09/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevida livre de traqueostomia (sobrevida</p>	<p>GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a</p>	<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é</p>	<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838;</p>	<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃOApós a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado</p>	<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The McGraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de</p>	<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos. No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in</p>	<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas. Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM,</p>	<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências: Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449-57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
09/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Sim, Gastrostomia	<p>** Data Limite Hoje 6/GastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de uma acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.	
09/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		
09/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Sim, Aspectos diversos que constam no documento anexado.		<a href="#">Clique aqui</a>
10/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
11/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	Ajuda de home care 24hrs e q acabe o descanso nós atendimento e respeito c os paciente s e familiares.	
11/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
11/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, No item 7.1: os músculos respiratórios também vão perder força e podemos fadigar com exercícios, portanto o treinamento de força muscular respiratório é contra indicado, podemos pensar em manutenção da força respiratória respeitando fadiga, mas colocando desta forma no protocolo os fisioterapeutas vão fazer carga nos exercícios respiratórios, podendo levar a fadiga e acelerar a perda do músculo.7.1.1: NÃO FOI MENCIONADO, PORÉM ACREDITO SER IMPORTANTE SOBRE O USO DO OXIGÊNIO JUNTO COM A VNI E NUNCA SEM, POIS MUITOS PACIENTES SOFREM COM ESTE ERRO NAS EMERGÊNCIAS E HOSPITAIS QUE PODE LEVAR AO ÓBITO.7.1.1.2: a gastrostomia deve ser feita antes do uso da VNI, por precaução deve ser feita mesmo que o paciente ainda se alimente por via oral, pois o risco da anestesia do procedimento pode levar a entubação, quando o paciente já usa VNI e precisa realizar a gastrostomia pode ser feito com seu aparelho e máscara nasal, deixando a boca livre para a endoscopia.7.1.1.4: manejo de secreções além de retirar a secreção com aspirador portátil, importante ressaltar o uso da máquina de tosse para retirada de secreções. Ressaltando ainda, que paciente traqueostomizado precisa de material estéril na aspiração para evitar contaminação levando a pneumonia.</p>		
12/01/2020	Profissional de saúde	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
12/01/2020	Especialista no tema do protocolo	Muito boa	<p>Sim, Minha contribuição: quer publicar?No item 7.1: os músculos respiratórios também vão perder força e podemos fadigar com exercícios, portanto o treinamento de força muscular respiratório é contra indicado, podemos pensar em manutenção da força respiratória respeitando fadiga, mas colocando desta forma como está no protocolo, pode incentivar os fisioterapeutas a fazer carga nos exercícios respiratórios com treinamento de força, levando a fadiga e acelerar a perda da força do músculo.7.1.1: NÃO FOI MENCIONADO, PORÉM ACREDITO SER IMPORTANTE SOBRE O USO DO OXIGÊNIO JUNTO COM A VNI E NUNCA SEM, POIS MUITOS PACIENTES SOFREM COM ESTE ERRO NAS EMERGÊNCIAS E HOSPITAIS QUE PODE LEVAR AO ÓBITO.7.1.1.2: a gastrostomia deve ser feita antes do uso da VNI, por precaução deve ser feita mesmo que o paciente ainda se alimente por via oral, pois o risco da anestesia do procedimento pode levar a entubação, quando o paciente já usa VNI e precisa realizar a gastrostomia pode ser feito com seu aparelho de VNI e máscara nasal, deixando a boca livre para a endoscopia.7.1.1.4: manejo de secreções além de retirar a secreção com aspirador portátil, importante ressaltar o uso da máquina de tosse para retirada de secreções. Pode também ser reforçado no protocolo outro cuidado: paciente traqueostomizado precisa de material estéril na aspiração para evitar contaminação levando a pneumonia.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
13/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	<p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares. O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas: Na página 6 consta o seguinte parágrafo: "O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI)." O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.· Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.· Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados Fonoaudiológicos- No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.· 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.· Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
13/01/2020	Interessado no tema	Boa	<p>Sim, Todo mundo já preencheu o formulário? Quem não fez pode incluir a contribuição da Leila e quem já fez pode fazer de novo. CONTRIBUIÇÃO FISIOTERAPIA-LEILA ORTIZ: No item 7.1: os músculos respiratórios também vão perder força e podemos fadigar com exercícios, portanto o treinamento de força muscular respiratório é contra indicado, podemos pensar em manutenção da força respiratória respeitando fadiga, mas colocando desta forma como está no protocolo, pode incentivar os fisioterapeutas a fazer carga nos exercícios respiratórios com treinamento de força, levando a fadiga e acelerar a perda da força do músculo.7.1.1: NÃO FOI MENCIONADO, PORÉM ACREDITO SER IMPORTANTE SOBRE O USO DO OXIGÊNIO JUNTO COM A VNI E NUNCA SEM, POIS MUITOS PACIENTES SOFREM COM ESTE ERRO NAS EMERGÊNCIAS E HOSPITAIS QUE PODE LEVAR AO ÓBITO.7.1.1.2: a gastrostomia deve ser feita antes do uso da VNI, por precaução deve ser feita mesmo que o paciente ainda se alimente por via oral, pois o risco da anestesia do procedimento pode levar a entubação, quando o paciente já usa VNI e precisa realizar a gastrostomia pode ser feito com seu aparelho de VNI e máscara nasal, deixando a boca livre para a endoscopia.7.1.1.4: manejo de secreções além de retirar a secreção com aspirador portátil, importante ressaltar o uso da máquina de tosse para retirada de secreções. Pode também ser reforçado no protocolo outro cuidado: paciente traqueostomizado precisa de material estéril na aspiração para evitar contaminação levando a pneumonia.</p>		
14/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não	Excelente a introdução da Toxoplasmose na triagem neonatal.	
15/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Grupos/associação/organização de pacientes	Boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias. Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75. Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos respiratórios. A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas.</p>	<p>Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias. Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75. Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos respiratórios. A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>           aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias         </p>	<p>           doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com         </p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELAEmpilhamento de Ar – Air StackingA Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasivaA insuficiência respiratória é a</p>	<p>DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELAEmpilhamento de Ar – Air StackingA Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>	<p>complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado à importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao</p>	<p>hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari</p>	<p>de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevivência do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas. landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys</i></p>	<p>exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-27 20 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-9 22 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>	<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória.A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar.A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares.Referencias bibliográficasPagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study.Biopsychosoc Med. 2012 Jun 21;6(1):14.Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2002 Mar;3(1):5-13Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. Minerva Anesthesiol. 2010 Jan;76(1):51-62.Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM)</p>	<p>neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J. 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024–8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117;447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>	<p>M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-27 20 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-9 22 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o fabricante de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar (mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar. Internação Domiciliar - Home care. A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>	<p>al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelin DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>	<p>importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>	<p>indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo o</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p>	<p>fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar Internação Domiciliar - Home care A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico. A internação hospitalar</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J,</p>	<p>é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantêm o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta</p>	<p>ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p> <p>Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES O que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando</p>	<p>Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de</p>	<p>medula cervical torácica e lombossacra (NMI).”O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos1 eThiago Tavares2FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos</p>	<p>perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios. 7.3 Tratamento farmacológico sintomático Sugiro inclusão de itens novos: 7.4 Tratamento não farmacológico 7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs) A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes. Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para</p>	<p>insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA. A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras. 7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que: [...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>	<p>Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May; (5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019; (5)1-9. Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES O que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>	<p>como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>	<p>tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos1 eThiago Tavares2FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios. 7.3 Tratamento farmacológico sintomático Sugiro inclusão de itens novos: 7.4 Tratamento não farmacológico 7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>(PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes. Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA. A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras. 7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/port_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/port_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos respiratórios A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>	capacitar profissionais	<a href="#">Clique aqui</a>



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhora a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com a dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas. Landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024-8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys</i></p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-27 20 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-9 22 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Ðrevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p> <p>Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES O que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> eThiago Tavares<sup>2</sup>FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes. 7.3 Tratamento farmacológico sintomático Sugiro inclusão de itens novos: 7.4 Tratamento não farmacológico 7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs) A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes. Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA. A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras. 7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que: [...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim,  *****  *****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias.</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares.Referencias bibliográficasPagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study.Biopsychosoc Med. 2012 Jun 21;6(1):14.Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2002 Mar;3(1):5-13Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. Minerva Anesthesiol. 2010 Jan;76(1):51-62.Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J. 2009 Aug;34(2):444-51.Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024–8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J.Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117;447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. Chest. 2000 Jul;118(1):61-5. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E. Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71. Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396. Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology. 2019. 21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm Chest 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al. Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77:549-555. 24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Drevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6 \text{ cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7 \text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P &lt; 0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7 \text{ mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2 \text{ mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>“amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Præiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI. 6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS. 7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação. A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J.Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117;447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. <i>Pulmonology</i>. 2019; 21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i>. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm <i>Chest</i> 2010; 137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. <i>Neurology</i> 2011; 77:549-555. 24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. <i>Neurology</i> 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. <i>Neurology</i> 1999; 52:1311±23.. 26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. <i>Eur J Neurol</i> 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. <i>Eur J Neurol</i> 2012; 19:360-75. 28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Introdução aos aspectos respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH20, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas. Landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024-8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys</i></p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-27 20 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-9 22 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Ðrevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p> <p>Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES O que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> eThiago Tavares<sup>2</sup>FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes. 7.3 Tratamento farmacológico sintomático Sugiro inclusão de itens novos: 7.4 Tratamento não farmacológico 7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs) A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes. Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA. A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras. 7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que: [...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, Hardiman O, Kaji R, Meininger V, et al., for the WFN Research Group on ALS. The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. (2014), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e conseqüente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Introdução aos aspectos respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>	capacitação profissional	<a href="#">Clique aqui</a>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas. Landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024-8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys</i></p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-27 20 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-9 22 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental . O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso . A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado Apoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p>Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.</p> <p>Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill;2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Sancho J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos. - Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. - Laringoespasmos: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica. Referências: Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.</p> <p>Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES O que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> eThiago Tavares<sup>2</sup>FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes. 7.3 Tratamento farmacológico sintomático Sugiro inclusão de itens novos: 7.4 Tratamento não farmacológico 7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs) A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes. Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA. A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras. 7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que: [...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		<p data-bbox="853 145 1464 628"> <a href="http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292. </p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias.</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares.Referencias bibliográficasPagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study.Biopsychosoc Med. 2012 Jun 21;6(1):14.Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2002 Mar;3(1):5-13Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. Minerva Anesthesiol. 2010 Jan;76(1):51-62.Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J. 2009 Aug;34(2):444-51.Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024–8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J.Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117;447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Drevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar. Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de vida. Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar (mais de 4 horas) e garantia de funcionamento. É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão, com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009;</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>“amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI. 6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS. 7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELAGastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y, Goshi S, et al Safety of unседated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Introdução aos aspectos</p>	<p>O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Co</p> <p>nsiderações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELAGastrostomiaPara a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratóriasSato Y,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>	<p>Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.Introdução aos aspectos respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELAEmpilhamento de Ar – Air StackingA Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>	<p>deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>	<p>forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELAEmpilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica</p>	<p>consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva. A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>	<p>menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>	<p>referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J.Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>	<p>pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis.Tosse mecanicamente assistidaA técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificaçãoA técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do numero de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória.A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas.Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. <i>Pulmonology</i>. 2019. 21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i>. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm <i>Chest</i> 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. <i>Neurology</i> 2011;77;549-555. 24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. <i>Neurology</i> 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. <i>Neurology</i> 1999; 52:1311±23.. 26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. <i>Eur J Neurol</i> 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. <i>Eur J Neurol</i> 2012; 19:360-75. 28 - Vrijnsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>	<p>E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med</i>. 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord</i>. 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol</i>. 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J</i>. 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest</i>. 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024-8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. <i>Respirology</i> (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs 28,2 ± 2,7 cmH2O, P 0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar. 23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>	<p>portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453 Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2007 Apr;86(4):295-300. Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity. <i>Chest.</i> 2000 Jul;118(1):61-5. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. <i>Am J Phys Med Rehabil</i> 2008; 87:720-725. Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. <i>ALS and Other Motor Neuron Disorders</i> 2004. 5, 67 - 71 Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. <i>Chest</i> 1999; 116:521 - 534 Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. <i>Chest</i> 2000; 118:1390-1396 Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. <i>Drugs &amp; Aging.</i> 1999;14(3):173-196 Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>	<p>Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of theresponse to positive pressure ventilation and mechanical in-exsufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, GelinDF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>	<p>1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Ðrevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)</p> <p>Cuidados respiratórios</p> <p>Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros</p> <p>Polissonografia</p> <p>Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo</p> <p>Suporte Ventilatório não invasivo</p> <p>Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>	<p>musculatura respiratória. O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>max</sub> (~ 50,4 ± 4,6 cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P&lt;0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7 mmHg e 49,3 ± 2 mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar. Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas às aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carregada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>	<p>descompensarão respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência respiratória e até óbito. A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva. Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal. A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias. Segundo os fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonar Estratégias ventilatórias invasivas ou suporte de Vida Após a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva. Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>	<p>fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>	<p>encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantêm o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>	<p>muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>	<p>indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>	<p>7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>	<p>Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicas à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease; Clin Chest Med 2018; (39) 449-57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar: - O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>	<p>progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>	<p>TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29. Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9. Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORES que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>	<p>apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e</p>	



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...]</p> <p>Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...]</p> <p>Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior.</p> <p>Sugiro complementação: a</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs.A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos: A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS. A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica; A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.</p> <p>7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular</p> <p>A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que: [...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
15/01/2020	Paciente	Muito boa	Não	<p>ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>	

<b>Dt. contrib.</b>	<b>Contribuiu como</b>	<b>O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?</b>	<b>Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)</b>	<b>Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?</b>	<b>Referência</b>
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/01/2020	Paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoepfer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreack, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.</p> <p>Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.</p> <p>Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.</p> <p>Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71</p> <p>Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534</p> <p>Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396</p> <p>Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196</p> <p>Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. <i>Pulmonology</i>. 2019;21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i>. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm <i>Chest</i> 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. <i>Neurology</i> 2011;77:549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. <i>Neurology</i> 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. <i>Neurology</i> 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. <i>Eur J Neurol</i> 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. <i>Eur J Neurol</i> 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.</p> <p>7.3 Tratamento farmacológico sintomático</p> <p>Sugiro inclusão de itens novos:</p> <p>7.4 Tratamento não farmacológico</p> <p>7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)</p> <p>A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.</p> <p>Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.</p> <p>A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:</p> <p>A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.</p> <p>A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;</p> <p>A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.</p> <p>7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular</p> <p>A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias.</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>áx</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs`28,2`2,7 cmH<sub>2</sub>O, P`0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoepfer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>	A importância da informação para esclarecer, cuidar e tratar o enfermo acometido por ELA.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreack, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.</p> <p>Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.</p> <p>Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.</p> <p>Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71</p> <p>Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534</p> <p>Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396</p> <p>Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196</p> <p>Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology. 2019;21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm Chest 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77:549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs 28,2 ± 2,7 cmH2O, P 0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфонia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA</p> <p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2\text{ }2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P=0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3\text{ }2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos respiratórios A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória.É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo.Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELAEmpilhamento de Ar – Air StackingA Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto.Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado à importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente.A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe.O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias.Ventilação mecânica não invasivaA insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024-8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2007 Apr;86(4):295-300. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. <i>Chest.</i> 2000</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevivência mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (<math>\sim 50,4 \pm 4,6</math> cmH<sub>2</sub>O vs <math>28,2 \pm 2,7</math> cmH<sub>2</sub>O, P=0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7</math> mmHg e <math>49,3 \pm 2</math> mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes, que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias. Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório. Traqueostomias A progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraqueal. Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Esta medida é fundamental para a segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência, insuficiência</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>consequentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e consequentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese. Referências: Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11. Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto. Referências Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77. Cuidados Fonoaudiológicos No item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida. Referências: Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, Gonzales Bermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonía e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tavares2FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...]Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...]Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior.Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs.A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, Hardiman O, Kaji R, Meininger V, et al., for the WFN Research Group on ALS. The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. (2014), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: <a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a> BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias.</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>	Excelente iniciativa agora o SUS vai entender melhor os pacientes!	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med</i>. 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord</i>. 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol</i>. 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J</i>. 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest</i>. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil</i>. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med</i>. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg</i>. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2\text{ }2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P=0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3\text{ }2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmos: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, Hardiman O, Kaji R, Meininger V, et al., for the WFN Research Group on ALS. The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. (2014), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Paciente	Boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação. A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.</p> <p>Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.</p> <p>Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.</p> <p>Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71</p> <p>Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534</p> <p>Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396</p> <p>Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196</p> <p>Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology. 2019;21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm Chest 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77:549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs 28,2 ± 2,7 cmH2O, P 0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnostico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: [http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt\\_145\\_11\\_01\\_2017.pdf](http://189.28.128.100/dab/docs/legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf)BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA. Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias.</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>	<p>TOOLS HOSPITAIS DEVEM SER OBRIGADOS A PERMITIR QUE O PACIENTE QUANDO NECESSITE FAÇA USO DO SISTEMA DE COMUNICAÇÃO ASSISTIVA PARA DIGITAÇÃO POR MEIO DOS MOVIMENTOS OCULARES.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhora a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com a dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med</i>. 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord</i>. 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol</i>. 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J</i>. 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest</i>. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil</i>. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med</i>. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg</i>. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6 \text{ cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7 \text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P &lt; 0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7 \text{ mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2 \text{ mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmos: em comentários estão</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, O riluzol que é "fornecido" pelo SUS não tem efeito terapêutico nenhum (fala do neurologista especialista em ELA), por tanto, o mínimo que vocês SUS tinha que ter era vergonha de "disponibilizar" "farinha" para os pacientes. Incluir nessa lista o Rilutek (referência) esse sim tem efeito terapêutico.</p>	Oportunidade de tratamento e conforto para as pessoas menos favorecidas, o manter a vida de pacientes com ELA é muito caro.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoepfer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO<sub>2</sub>) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação. A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anestesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J.Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter.Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. <i>Pulmonology</i>. 2019; 21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i>. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm <i>Chest</i> 2010; 137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009; 23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ] Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. <i>Neurology</i> 2011; 77:549-555. 24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. <i>Neurology</i> 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. <i>Neurology</i> 1999; 52:1311±23.. 26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. <i>Eur J Neurol</i> 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. <i>Eur J Neurol</i> 2012; 19:360-75. 28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs 28,2 ± 2,7 cmH2O, P 0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha No item 3 Diagnostico 3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo. 3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.</p> <p>7.3 Tratamento farmacológico sintomático</p> <p>Sugiro inclusão de itens novos:</p> <p>7.4 Tratamento não farmacológico</p> <p>7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)</p> <p>A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.</p> <p>Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.</p> <p>A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:</p> <p>A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.</p> <p>A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;</p> <p>A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.</p> <p>7.4.2 Acupuntura e Acupuntura Auricular</p> <p>A acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade. No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.REFERÊNCIASAgosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN ResearchGroup on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em: [http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt\\_145\\_11\\_01\\_2017.pdf](http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf)BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos respiratórios A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6 \text{ cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7 \text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P=0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7 \text{ mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2 \text{ mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> eThiago Tavares<sup>2</sup>FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...]Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...]Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior.Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs.A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA</p> <p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas. landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest.</i> 2001 Apr;119(4):1108-13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil.</i> 2004 Aug;83(8):608-12. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med.</i> 2000 Jan;161(1):166-70. Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 2001 Jul;103(2):87-91. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal ofPhysical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6 \text{ cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2 \pm 2,7 \text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P=0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7 \text{ mmHg}</math> e <math>49,3 \pm 2 \text{ mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.</p> <p>Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.</p> <p>Nutrição</p> <p>O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)</p> <p>A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.287-98. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo.Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora.Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> eThiago Tavares<sup>2</sup>FisioterapeutasObs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelhaNo item 3 Diagnostico3.1 Clínico“O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...]Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.3.2 Exames complementares“ENMG de quatro membros [...]Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior.Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos EspeciaisSugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs.A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...]Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente co ganhos de deslocamento.Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA</p> <p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhora a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med</i>. 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord</i>. 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol</i>. 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J</i>. 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest</i>. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil</i>. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med</i>. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg</i>. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) Revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (<math>\sim 50,4 \pm 4,6\text{cmH}_2\text{O}</math> vs <math>28,2\text{ }2,7\text{ cmH}_2\text{O}</math>, <math>P=0,001</math>) e menor PaCO<sub>2</sub> (<math>44,9 \pm 1,7\text{mmHg}</math> e <math>49,3\text{ }2\text{mmHg}</math>), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disфония e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22, na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos, a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasm: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F , Al-Chalabi A , Filippi M , Hardiman O , Kaji R , Meininger V , et al ., for the WFN Research Group on ALS . The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener . (2014 ), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Profissional de saúde	Muito boa	<p>http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdfBRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, Considerações Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA</p> <p>Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias</p> <p>Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75</p> <p>Hoeper AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265.</p> <p>Introdução aos aspectos respiratórios</p> <p>A principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p> aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias. Avaliação respiratória A avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência. A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5 a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH<sub>2</sub>O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizado a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias </p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking</p> <p>Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva</p> <p>A insuficiência respiratória é a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso. Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas. Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirurgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente. Ventilação mecânica invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos, indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med</i>. 2012 Jun 21;6(1):14.</p> <p>Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord</i>. 2002 Mar;3(1):5-13</p> <p>Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol</i>. 2010 Jan;76(1):51-62.</p> <p>Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J</i>. 2009 Aug;34(2):444-51.</p> <p>Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs.414 páginas.</p> <p>landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of two noninvasive techniques. <i>Chest</i>. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. <i>Chest</i> 1997;112:1024–8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. <i>Am J Phys Med Rehabil</i>. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. <i>Am J Respir Crit Care Med</i>. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo landelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease <i>Chest</i> 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? <i>Clin Neurol Neurosurg</i>. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.Bourke SC, Gibson GJ.Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N. Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck.Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology.2019.21 - Bertella E , Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E,Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting:a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC.Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness : A New Management Paradigm Chest 2010;137;1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, RoyChoudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient- ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77;549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies(an</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 -Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients andrelatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)Ðrevised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijisen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017)Cuidados respiratóriosAvaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetrosPolissonografiaNão existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivoSuporte Ventilatório não invasivoEstudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntaria máxima (VVM)</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIMáx (~ 50,4 ± 4,6cmH2O vs`28,2`2,7 cmH2O, P`0,001) e menor PaCO2 (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3`2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.23 Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%.Estratégias de remoção de secreçãoOs dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação oro-traquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>segurança do paciente no domicílio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonarInternação Domiciliar - Home careA missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinadoApoio PsicológicoAmpliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o nível de consciência e cognição.Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário.Indicação bibliográfica:Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014.Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004.NutriçãoO hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17)A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829–838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205–211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7)Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70).Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prébióticos ou simbióticos. CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta. Considerações Diversas Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica. Referências: Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Boston: The Macgraw-Hill; 2016. Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçaslves</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanhog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110. Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57. 7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação. Referências: Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798. Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral. Referências: Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasmos: em comentários estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead ato ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Práeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnóstico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.</p> <p>6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.</p> <p>7. Tratamento</p> <p>7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade [...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença.No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS).Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos munícipes.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde.Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS.A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade. REFERÊNCIAS Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, Hardiman O, Kaji R, Meininger V, et al., for the WFN Research Group on ALS. The El Escorial Criteria: Strengths and Weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. (2014), in press. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006. Aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. BRASIL Ministério da Saúde. Portaria nº 145, de 11 de janeiro de 2017. Altera procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica. [Internet]. Diário Oficial da União. 13 jan 2017. [acesso em 01 mai 2017]. Disponível em:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p><a href="http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf">http://189.28.128.100/.../d.../legislacao/prt_145_11_01_2017.pdf</a>BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 849, de 27 de março de 2017. Inclui a Arteterapia, Ayurveda, Biodança, Dança Circular, Meditação, Musicoterapia, Naturopatia, Osteopatia, Quiropraxia, Reflexoterapia, Reiki, Shantala.BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 702, de 21 de março de 2018. Altera a Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, para incluir novas práticas na Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares - PNPIC. Brasília: Ministério da Saúde, 2018b.Ludolph, Albert, et al. "A revision of the El Escorial criteria-2015." Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 16.5-6 (2015): 291-292.</p>		
16/01/2020	Interessado no tema	Muito boa	Não		
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Todo portador de ELA tem o direito de ser tratado com toda a dignidade e respeito, pois com certeza, como todo cidadão de bem, sempre contribuiu com seus deveres para com a nação. Nada mais justo !	
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/01/2020	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	<p>Sim, O Ministério da Saúde conta com a participação da população para atualizar o protocolo clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).O documento estabelece os critérios para diagnóstico, tratamento, medicamentos e mecanismos de controle clínico da doença - entre outras diretrizes, no âmbito do SUS.Participe acessando o link: <a href="https://bit.ly/2r8zDPZA">https://bit.ly/2r8zDPZA</a> Associação Pró-Cura da Ela já havia preparado um documento com todas as sugestões que deveriam constar do item 7.1 desse preenchimento, todavia como houve uma prorrogação do prazo para dia 16/1, conseguimos na data de hoje finalizar mais um documento mais completo, mais abrangente e que beneficie mais nossos pacientes. Como cada pessoa (CPF) pode preencher quantas vezes quiser, nossa recomendação é que vocês preencham novamente e agora coloquem esse novo texto no item 7.1* COPIE E COLE TODO O TEXTO ABAIXO NO ITEM 7.1</p> <p>*****</p> <p>*****Considerações</p> <p>Finalizadas Abrangendo todos os aspectos para um aprimoramento do PCDT da ELA sugerido pela Associação Pró-Cura da ELA Gastrostomia Para a realização da gastrostomia, o parâmetro de funcionalidade registrado pela capacidade vital forçada ou capacidade vital lenta, tem sua validação questionável, uma vez que em pacientes com alterações bulbares a CVF ou CVL é não fidedigna. Quanto mais precoce a realização da gastrostomia, maior a segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia . O uso da VNI mostrou ser segura durante a realização do procedimento e evitou as infecções respiratórias Sato Y, Goshi S, et al Safety of unsedated PEG placement using transoral ultrathin endoscopy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Neurosci. 2017 Jan;20(1):71-75 Hoyer AM1, Barbara DW et al Amyotrophic lateral sclerosis and anesthesia: a case series and review of the literature. J Anesth. 2019 Apr;33(2):257-265. Introdução aos aspectos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>respiratóriosA principal causa de óbito na Doença do neurônio motor / Esclerose Lateral Amiotrófica (DNM/ELA) é a insuficiência respiratória. A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação) causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia. A fraqueza da musculatura bulbar (musculatura de orofaringe e laringe) pode afetar a habilidade da fala, deglutição e limpeza de secreções de vias aéreas aumentando a possibilidade de aspirações e consequentemente quadros de infecções respiratórias.Avaliação respiratóriaA avaliação respiratória na DNM/ELA é o fator determinante para traçar estratégias de intervenção, cuidados e prognóstico da doença. Recomenda-se que esta avaliação deva ser realizada no diagnóstico e a cada 3 meses por profissionais capacitados em um centro de referência.A medida de Capacidade Vital Forçada (CVF) é realizada para identificar declínio da função pulmonar nos pacientes com DNM/ELA. A CVF é o volume de ar que pode ser exalado a partir da Capacidade pulmonar total (CPT) e valores inferiores a 80% do predito, caracterizam doença pulmonar restritiva. Valores abaixo de 50% do predito, tem sido utilizados como um marco na DNM/ELA, abaixo do qual a insuficiência respiratória é eminente. Atualmente a CVF tem auxiliado no prognóstico e tomada de decisões terapêuticas na doença, pois é uma medida objetiva e fácil. Vários estudos têm correlacionado a CVF com a sobrevida, apresentando um declínio linear que tende a ser de 2,5</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a 8,3% do valor previsto por mês. O teste de CVF é realizado por meio de Espirômetro. A avaliação da força da musculatura respiratória em indivíduos com DNM/ELA é realizada por meio do equipamento Manuvacuômetro. A medida de pressões respiratória, em cmH2O, é a técnica mais comum para avaliar a força da musculatura inspiratória e expiratória, para pacientes com fraqueza da musculatura orbicular da boca e consequente dificuldade para manter a peça bucal durante o exame, pode ser realizada a medida inspiratória com o SNIP - Sniff nasal inspiratory pressure. A medida do Pico de Fluxo de tosse (PFT), é o método para avaliar a capacidade de tosse e estimar a função glótica, assim como prever riscos de complicações respiratórias, é realizada por meio de um Peak Flow. Valores de pico de fluxo de tosse inferiores a 160 l/min, são indicativos de uma tosse ineficaz, e indicam a necessidade de auxílio à tosse de forma mecânica, já valores no nível de 270 l/min estão associados a elevado risco de complicações respiratórias durante infecções do tracto respiratório. Devido à hipoventilação alveolar, que acomete os indivíduos com DNM/ELA com quadro de fraqueza da musculatura respiratória, é recomendada a observação dos níveis de saturação de oxigênio, com monitorização diurna e periodicamente um exame no período noturno, por meio de um Oxímetro de pulso portátil com memória. É recomendado também a realização de capnografia na presença de sintomas de hipoventilação alveolar, por meio de um Capnógrafo que utilizam espectrometria por luz infravermelha ou por monitor transcutâneo. Tratamento respiratório na DNM/DNM/ELA Empilhamento de Ar – Air Stacking A Terapia de hiperinsuflação manual é um método para a prevenção ou tratamento das microatelectasias e/ou atelectasias, proporcionando melhora da complacência pulmonar, da caixa torácica e auxiliando no aumento do fluxo da tosse. Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>antes da capacidade vital atingir 80% do previsto. Para pacientes com envolvimento da musculatura bulbar foi demonstrado a importância de realizar a insuflação passiva dos pulmões através do reanimador manual / AMBU mesmo que tenham comprometimento severo da função glótica e da musculatura de inervação bulbar. Os pacientes com Capacidade Vital baixa são os que mais obtêm benefícios com a técnica de insuflação tendo um aumento significativo do volume corrente. A técnica consiste na entrega consecutiva de ar aos pulmões com fechamento da glote a cada insuflação até atingir a capacidade máxima. O volume pulmonar máximo que pode ser realizada pelo empilhamento de ar é conhecido como Capacidade de insuflação máxima (CIM) e reflete indiretamente a integridade e função dos músculos da orofaríngea e laringe. O exercício de Air Stacking melhorar a efetividade da tosse, aumenta o volume da fala, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias. Ventilação mecânica não invasiva A insuficiência respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade nos pacientes com DNM/ELA. A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz e a fraqueza dos músculos expiratórios, que levam a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica que é potencialmente fatal. Os benefícios da VM são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna, a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora/ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida. As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society, recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (&gt;45 mmHg), dessaturação de Oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima - P<sub>imáx</sub> menor que 60 cmH<sub>2</sub>O e capacidade vital forçada - CVF</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>menor que 50% do predito. Na pratica clinica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar, são soberanos para a indicação da ventilação.Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurno, neste caso são necessários ventiladores com disponibilidade de modo pressórico e bateria interna, uma classificação intermediária, para uso até 16 horas por dia. Para uso acima de 16 horas por dia e para os pacientes traqueostomizados, é necessário que o equipamento tenha disponível os modos pressão e volume e seja classificado como suporte a vida. Os equipamentos disponíveis no mercado, tem a classificação de uso, e aprovação da ANVISA, de acordo com o dependência ventilatória e número de horas de uso.Para uma ventilação mecânica eficaz, segura e com qualidade é necessário à disponibilidade de diferentes interfaces como interface nasal, facial, facial total, prong nasal e peça bucal, além de apoio de nobreak, bateria externa e uma empresa de assistência técnica 24 horas.Um aspecto a ser considerado, é que em situações de intercorrência, com quadros que não necessariamente sejam parte do processo evolutivo, como cirúrgias, procedimento de gastrostomia e outros, os pacientes de DNM/ELA que necessitem ser intubados, não necessariamente devem ser traqueostomizados, eles tem a possibilidade de permanecer em ventilação mecânica não invasiva, desde que sejam submetidos ao protocolo de extubação, citado nas referências, ao invés de serem submetidos aos protocolos de desmame ventilatório, esse grupo de pacientes, bem como os demais pacientes neuromusculares, não devem ser submetidos a desmame ventilatório, não há critérios para desmame ventilatório em pacientes desse grupo e sim a extubação para a ventilação mecânica não invasiva, o manejo adequado desse protocolo, posterga ou evita procedimentos invasivos e muitas vezes indesejados pelo paciente.Ventilação mecânica</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>invasiva Os pacientes com DNM/ELA, principalmente os com acometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a severo, podem apresentar sialorréia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição, nestes casos há indicação de traqueostomia que vai prolongar a sobrevida do paciente e melhorar a qualidade de vida. Recomenda-se que a ventilação invasiva, seja feita exclusivamente por meio de ventiladores classificados como suporte a vida. Manejo das secreções As secreções brônquicas associam-se ao desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda, especialmente em pacientes com DNM/ELA. São responsáveis por quadros emergenciais, muitas vezes seguido de intubação e posteriormente traqueostomia, processos que poderiam ser evitados ou postergados, se as secreções forem manejadas adequadamente. Para auxiliar na eliminação da secreção é necessário realizar inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador portátil ou ar comprimido, de 2 a 3 vezes ao dia, de acordo com avaliação individualizada, com o objetivo de fluidificação da mesma. Nos casos de pacientes que apresentam excesso de saliva pode ser requerida em casa aspirador de secreções portátil para remoção da secreção via oral (sugador de dentista acoplado a um aspirador) e para os pacientes com secreção pulmonar há necessidade de remoção das secreções por meio de aspiração nasotraqueal ou traqueal, sendo nestes casos necessário sondas de aspiração e luvas estéreis. Tosse mecanicamente assistida A técnica de tosse mecanicamente assistida é usada em pacientes que possuem tosse pouco eficaz ou ineficaz, essa classificação é obtida através das medidas de pico de fluxo de tosse e seguindo a tabela de classificação A técnica aumenta o fluxo expiratório, pela assistência inspiratória e expiratória, aumentando assim a eficácia da tosse. Melhorando de forma significativa a qualidade de vida. Sendo efetiva na redução do número de infecções e internações por quadros infecciosos pulmonares e na resolução dos quadros secretivos,</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indispensável para a manutenção da ventilação mecânica não invasiva por período integral, atuando como coadjuvante na manutenção da escolha da forma ventilatória. A técnica consiste na abertura da luz brônquica mediante a aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa. A diferença de pressões possibilita o deslocamento das secreções das vias aéreas inferiores para vias aéreas superiores, sendo assim removidas. Os equipamentos disponíveis no mercado, devem ser indicados de acordo com a gravidade do quadro e necessidade de intervenção, existem diferenças entre ajustes de fluxo, de sensibilidade, de ajustes de tempos inspiratório e expiratório, modos de oscilação do fluxo, são eles o Cough Assist E70 da Philips e o Onyx da Lumiar. A incorporação do equipamento de tosse mecanicamente assistida as práticas terapêuticas no manejo das secreções, é um processo urgente e indispensável, para os doentes neuromusculares. Referências bibliográficas Pagnini F, Banfi P, Lunetta C, Rossi G, Castelnuovo G, Marconi A, Fossati F, Corbo M, Molinari E. Respiratory function of people with amyotrophic lateral sclerosis and caregiver distress level: a correlational study. <i>Biopsychosoc Med.</i> 2012 Jun 21;6(1):14. Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2002 Mar;3(1):5-13. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. <i>Minerva Anesthesiol.</i> 2010 Jan;76(1):51-62. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. <i>Eur Respir J.</i> 2009 Aug;34(2):444-51. Bach J. Management of patients with neuromuscular disease. Edição ilustrada: Editora Hanley &amp; Belfus, 2004 Original de Universidade de Michigan Num. págs. 414 páginas. Iandelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G. Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and Neuromuscular diseases: comparative evaluation of</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>two noninvasive techniques. Chest. 2001 Apr;119(4):1108-13</p> <p>Bach JR, Ishikawa Y, Kim H: Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8</p> <p>Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. Am J Phys Med Rehabil. 2004 Aug;83(8):608-12.</p> <p>Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med. 2000 Jan;161(1):166-70.</p> <p>Gianni Misuri, Barbara Lanini, Francesco Gigliotti, Iacopo Iandelli, Assunta Pizzi, Maria Grazia Bertolini and Giorgio Scano Mechanism of CO2 Retention in Patients With Neuromuscular Disease Chest 2000;117:447-453</p> <p>Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease - capnography as an additional tool? Clin Neurol Neurosurg. 2001 Jul;103(2):87-91.</p> <p>Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Apr;86(4):295-300.</p> <p>Kang SW, Bach JR Maximum insufflation capacity..Chest. 2000 Jul;118(1):61-5.</p> <p>Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E Lung insufflation capacity in Neuromuscular Disease. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87:720-725.</p> <p>Bourke SC, Gibson GJ. Non-Invasive Ventilation in ALS: current practice and future role. ALS and Other Motor Neuron Disorders 2004. 5, 67 - 71</p> <p>Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521 - 534</p> <p>Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118:1390-1396</p> <p>Eisen, A. Weber, A. E. Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Drugs &amp; Aging. 1999;14(3):173-196</p> <p>Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Nicholas SH. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. Muscle &amp; Nerve. 2004; 29:5-2720 - B. Conde, N.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Martins, M. Brandão, A.C. Pimenta, J.C. Winck. Upper Airway Video Endoscopy: Assessment of the response to positive pressure ventilation and mechanical insufflation. Pulmonology. 2019;21 - Bertella E, Banfi P, Paneroni M, Grilli S, Bianchi L, Volpato E, Vitacca M. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine. 2017. December; 53(6):892-922 - Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness: A New Management Paradigm Chest 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009;23 - Atkeson AD, Roy Choudhury A, Harrington-Moroney G, et al ]Patient-ventilator asynchrony with nocturnal noninvasive ventilation in ALS. Neurology 2011;77:549-555.24 - Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009; 73:1218±2625 - Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311±23..26 - Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005; 12:921-3827 - Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de CM, Chio A, Van DP, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19:360-75.28 - Vrijnsen B, Buyse B, Belge C, Vanpee G, Van Damme P, Testelmans D. Randomized cross-over trial of ventilator modes during noninvasive</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>ventilation titration in amyotrophic lateral sclerosis. Respirology (2017) Cuidados respiratórios Avaliação respiratória funcional obrigatória – prova de função pulmonar completa, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, pico de fluxo de tosse são marcadores de funcionalidade importantes no acompanhamento evolutivo do doença, estudo de Pinto 2018, apresentou a importância destes marcadores no acompanhamento do paciente, sendo estes parâmetros Polissonografia Não existem estudos atuais correlacionando a polissonografia com a indicação da VNI. A capnografia noturna e a oximetria noturna são exames fidedignos para indicação de suporte ventilatório não invasivo Suporte Ventilatório não invasivo Estudo atuais preconizam a indicação do suporte ventilatório não invasivo por no mínimo 4 horas diárias com a CVF em 70 % ( Pinto , 2018) uma vez que, a indicação precoce deste suporte , apesar de não diminuir a perda da capacidade vital, foi capaz de aumentar a ventilação voluntária máxima (VVM) proporcionando maior endurance a musculatura respiratória .O início precoce da VNI tem sido associado à sobrevida prolongada. Um estudo retrospectivo mostrou que o início precoce da VNI prolongou a sobrevivência livre de traqueostomia (sobrevida mediana 2,7 y vs 1,8 y). Neste estudo, o grupo NIV anterior também apresentou maior PIM<sub>ax</sub> (~ 50,4 ± 4,6cmH<sub>2</sub>O vs 28,2 ± 2,7 cmH<sub>2</sub>O, P 0,001) e menor PaCO<sub>2</sub> (44,9 ± 1,7mmHg e 49,3 ± 2mmHg), enfatizando que vários parâmetros devem ser avaliados enquanto avaliando a hipoventilação alveolar.<sup>23</sup> Isso poderia ser postulado para melhorar a complacência pulmonar, diminuir o trabalho respiratório à noite, aumentar o repouso do diafragma fatigado e reduzir a gravidade da fadiga muscular relacionada à acidose respiratória. As diretrizes europeias sugerem iniciação na CVF - 80%. Estratégias de remoção de secreção Os dispositivos chamados assistentes de tosse, tem indicação e recomendação forte na ELA, em respiração espontânea ou em pacientes traqueostomizados. Este dispositivo é capaz de diminuir as comorbidades relacionadas as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>aspirações constantes , que podem ocasionar lesões na mucosa traqueal e favorecer infecções respiratórias .Em respiração espontânea, este dispositivo é capaz de aumentar a capacidade inspiratória proporcionando aumento do fluxo expiratório e favorecendo a efetividade da tosse. A associação da pressão negativa, proporciona a remoção da secreção traqueal e supra traqueal que foi carreada com o fluxo expiratório oferecido pelo aumento do fluxo inspiratório.TraqueostomiasA progressão da ELA pode ocasionar necessidade de suporte ventilatório não invasivo 24 horas. A traqueostomia está indicada em casos de descompensação respiratória e incompatibilidade com a vida, ou quadro de infecção respiratória aguda com intubação orotraquealVentilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia em ambiente domiciliar, deve obrigatoriamente ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula. Este medida e fundamental para a segurança do paciente no domicilio, uma vez que a cânula plástica sem endocânula pode ocasionar aumento silencioso da resistência , insuficiência respiratória e ate óbito.A cânula com sugador supra cuff é fundamental uma vez que na ELA e precária a deglutição da saliva .Estudos já comprovaram que o Cuff não é capaz de evitar aspiração do conteúdo supra traqueal . A utilização da limpeza da região acima da cânula é capaz de diminuir as infecções de vias aéreas superiores como traqueítes, sinusites e até pneumonias.Segundo o fabricantes de algumas cânulas com estas características, o tempo de utilização destas cânulas é de 30 dias. Após este período há o risco de aumento do vazamento ao redor do cuff, necessidade de mais pressão para manter o balonete insuflado, o que ocasiona maiores lesões traqueais, colonização de bactérias orofaríngeas e infecções de vias aéreas superiores e pulmonarEstratégias ventilatórias invasivas ou suporte de VidaApós a realização da traqueostomia, é fundamental a instituição de uma estratégia ventilatória invasiva. Paciente de esclerose lateral</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>amiotrófica após traqueostomia tem abolição do drive muscular e desta forma, é fundamental a instituição de equipamento de ventilação mecânica invasiva .Somente ventiladores de suporte de vida são capazes de proporcionar ventilação controlada, com fluxo controlado e circuito com válvula ativa. O modelo de circuito com válvula ativa ou circuito duplo, são capazes de detectar alterações de mecânica respiratória e desta forma conseguem fazer a compensação ventilatória para evitar insuficiências respiratórias e até óbitos. Estes equipamentos possuem bateria suplementar ( mais de 4 horas) e garantia de funcionamento.É totalmente contraindicado utilização de ventiladores de dois níveis de pressão , com circuito de válvula passiva como ventilação invasiva que não sejam de suporte a vida. Estes equipamentos não tem configuração de modalidade controlada e não são capazes de compensar alterações de resistência e complacência pulmonar</p> <p>Internação Domiciliar - Home care</p> <p>A missão da internação domiciliar deve ser a melhora da qualidade de vida, sobrevida, independência, conforto psicológico . A internação hospitalar é muito cara, e desgastante para o paciente e familiar .O Paciente de ELA, em sua maioria, possui cognitivo preservado ,e manter sua independência é fundamental .O cuidado domiciliar é possível atualmente pois no mercado existem equipamentos e equipes de suporte para isso .A internação domiciliar necessita de :Equipamentos especializados , equipe capacitada no conhecimento específico na Doença do neurônio motor e cuidador treinado</p> <p>Apoio Psicológico</p> <p>Ampliação da oferta do profissional de Psicologia, dentro das equipes de saúde, para atendimento psicológico em domicílio com compreensão do impacto de uma doença degenerativa, fatal e até o momento incurável. Impacto este que se estende a equipe de cuidadores e familiares.O profissional de Psicologia encontra-se habilitado tanto para auxiliar na elaboração da angústia desencadeada por tal diagnóstico, tanto quanto pela ansiedade em relação ao prognóstico e as limitações físicas provocadas pela perda, lembrando que a ELA mantém o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>nível de consciência e cognição. Lembrando que a evolução da doença impede em algum momento o deslocamento e a comunicação verbal: torna-se necessário a disponibilidade do atendimento domiciliar e uso de tecnologia assistiva quando for necessário. Indicação bibliográfica: Steiner, ALF, Morgan, DC, Abreu Filho, AGA e Moreira, VC. Reabilitação das Doenças Neuromusculares na Perspectiva Psicológica. In: Reabilitação em Doenças Neuromusculares: Guia Terapêutico Prático. São Paulo, Atheneu, 2014. Py, L. Velhice nos Arredores da Morte. Rio de Janeiro, Edipucrs, 2004. Nutrição O hipermetabolismo pode estar presente devido a diversos fatores, entre eles podem ser citados: a disfunção mitocondrial, fasciculações, esforço respiratório, genética, infecções frequentes e neuroinflamação. (Desport JC, et al. Neurodegenerative Dis. 2005;2:202-207; Patel BP, et al. Clin Nutr 2009; 28:604-17) A perda de peso nos pacientes com ELA deve ser evitada, uma vez que a piora do estado nutricional, mostrado pelo IMC ou peso, tem sido associado a redução de vida dos pacientes (Jawaid A, et al. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:542-48). Sendo assim, aumentar a gordura corporal, gordura subcutânea, e, conseqüentemente, a leptina sérica, há uma redução do risco de mortalidade por ELA (Neurology 80:829-838; Sci Rep 7:4374; Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 14:205-211). Ao perder peso, os pacientes reduzem significativamente a quantidade de massa muscular, gerando agravos não apenas no estado nutricional, mas também aumentando o risco de refluxo, pela interferência no fechamento do esfíncter esofágico superior, e conseqüentemente, aumentando o risco de broncoaspiração (Dellis S, et al. Journal of Frailty, Sarcopenia and Falls, 2018; 3(1): 1-7) Os pacientes necessitam de um acompanhamento nutricional especializado para adaptações em dieta e até mesmo para a indicação correta do suplemento alimentar. Existem diversos suplementos que podem ser indicados, conforme a necessidade de cada paciente. Infelizmente, há o uso indiscriminado de suplementos calóricos/proteicos, de vitaminas e</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, sem a indicação de um profissional capacitado. Aproximadamente, 80% dos pacientes com ELA utilizam altas doses de vitaminas, minerais e outros nutrientes sem prescrição nutricional. (Frost J, et al. J Med Internet Res. 2011; 13(1):e6; Bradley WG, et al. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5(4): 240–244). Além do uso abusivo de polivitamínicos, o uso de suplementos específicos para ganho de massa, ou suplementos para atletas como Whey protein, não são indicados para os pacientes com ELA e o uso não deve ser estimulado, por sua relação com o avançar da doença. (Neurology. 1993 Dec;43(12):2466-70). Outro ponto a ser considerado é a alteração do hábito intestinal dos pacientes, podendo existir constipação por deficiência de fibras ou hidratação, ou até mesmo, presença de diarreia, por uso de antibioticoterapia. O profissional nutricionista deve orientar o uso adequado das fibras, a quantidade de hidratação a ser ofertada diariamente e indicar, conforme cada situação, o uso de probióticos, prébióticos ou simbióticos.</p> <p><b>CONSIDERAÇÕES: VIA ALTERNATIVA DE ALIMENTAÇÃO</b> Após a realização da gastrostomia, os pacientes devem, obrigatoriamente, receber orientação nutricional para início da terapia nutricional. A gastrostomia só será efetiva para o estado nutricional se o paciente receber a quantidade de nutrientes (calorias, carboidrato, proteína, lipídios, vitaminas e minerais) e hidratação adequados. Sem a correta orientação nutricional, a realização da gastrostomia não contribuirá para aumento do peso e alterações do trato gastrointestinal podem ocorrer, assim como, baixa tolerância a terapêutica proposta.</p> <p><b>Considerações Diversas</b> Na página 6 consta o seguinte parágrafo: “O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).” O termo núcleos bulbares não é o mais indicado visto que ele se restringe ao núcleo ambíguo onde emergem as fibras eferentes dos nervos cranianos IX, X e XI e ao núcleo hipoglosso referente as fibras eferentes do NC XII. O mais indicado</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seria núcleos do tronco encefálico, pois esta nomenclatura incluirá também outros núcleos que se localizam fora do bulbo, como por exemplo, o núcleo motor do trigêmeo e o núcleo motor do facial que se encontram na ponte e são também afetados alterações neuromusculares na Esclerose Lateral Amiotrófica.Referências:Amato AA, Russel JA. Neuromuscular Disorders. 2nd ed. Bonston: The Macgraw-Hill;2016.Machado A, Haertel LM. Neuroanatomia Funcional. 3 ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.Na página 7, na Tabela 1. Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI, encontra-se dentre os sintomas bulbares referentes a lesão de neurônios motores superiores: “Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, vômito)” No que se refere a vômito o mesmo está incorreto uma vez que a resposta exacerbada na faringe causa o reflexo de GAG, também conhecido como reflexo nauseoso. Este é um reflexo protetor que integra as informações táteis da orofaringe com sua resposta motora. Ele gera a ânsia de vômito, mas não deve ser confundido com emese.Referências:Costa MMB. Dinâmica da deglutição: fases oral e faríngea. In: I Colóquio Multidisciplinar de Deglutição e Disfagia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro: PAEDD – Programa Avançado de Estudo da Deglutição e Disfagia, 1998:1–11.Na página 13, item 7.1.1.1 Empilhamento de ar, encontramos o seguinte parágrafo: “Quando os pacientes perdem a capacidade espontânea para insuflar os pulmões até a capacidade máxima, é necessária assistência. Estudos recomendam iniciar a terapia com empilhamento de ar antes da capacidade vital atingir 70% do previsto”. Visto a importância da técnica de respiração assistida com inspiração empilhada (seja esta de forma ativa ou passiva), utilizar um critério de prescrição que leve em consideração o uso mais precoce possível só trará benefícios aos pacientes. De acordo com um consenso internacional que contou com autores de grande autoridade na área de pesquisa da terapia respiratória em doenças neuromusculares, a recomendação feita por unanimidade é que o empilhamento de ar deve ser</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>indicado assim que a capacidade vital seja menor ou igual a 80% do valor previsto.ReferênciasBach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus; Am J Phys Med Rehabil 2013 Mar; (92):267-77.Cuidados FonoaudiológicosNo item 7.1.1.4 Manejo das secreções, não estão descritos o uso de técnicas de auxílio manual e mecânicos à tosse. Além disso, é preciso salientar a importância de um trabalho multidisciplinar principalmente do Fonoaudiólogo. Saliva excessiva frequentemente está associada com disfagia e é uma manifestação de dificuldade para engolir e eliminação de secreções normais. Não se trata de um aumento no fluxo salivar e sim uma disfunção em seu gerenciamento e a intervenção na disfagia visa reduzir o risco de complicações, incluindo pneumonia e a insuficiência respiratória melhorando a qualidade de vida.Referências:Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheersd N, Melliese U, GonzalesBermejof J, Sanchog J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review; Resp Med 2018 Jan; (136):98-110.Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.7.1.5 Suporte multidisciplinar. É importante salientar o papel de cada profissional membro da equipe multidisciplinar. Sobre a atuação Fonoaudiológica é possível acrescentar:- O Fonoaudiólogo é um dos membros da equipe multidisciplinar que atuará frente aos quadros de disfagia, disfonia e disartria de modo a promover cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença. A atuação fonoaudiológica deve se iniciar tão logo há o diagnóstico da doença e, muitas vezes, o fonoaudiólogo poderá ser um dos primeiros profissionais a receber o paciente, visto que um terço dos casos são de origem bulbar e se anunciam por dificuldades iniciais relacionadas a voz, fala e deglutição. Quanto mais precoce a atuação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fonoterápica, maior a possibilidade de desenvolvimento de adaptações, mesmo frente a graves alterações musculares. O Fonoaudiólogo vai intervir por meio de estratégias que proporcionem propriocepção e desenvolvimento de compensações que vão possibilitar uma deglutição mais segura e potencialização das capacidades de comunicação.Referências:Oda AL. Intervenção Fonoaudiológica nas Disfagias Orofaríngeas nas Doenças Neuromusculares. In: Oliveira ASB, Oda AL. Reabilitação em Doenças Neuromusculares (Guia Terapêutico). São Paulo: Editora Atheneu, 2014. p.28798.Na página 22 , na tabela temos alguns sintomas e a especificação de tratamentos.- Sialorréia: em outros tratamentos , a terapia fonoaudiológica vem com seus recursos terapêuticos beneficiar e auxiliar no manejo e gerenciamento de secreções da cavidade oral.Referências:Britton D, Karam C, Schindler JS. Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease ; Clin Chest Med 2018; (39) 449–57.- Laringoespasma: em comentários estão especificados os fatores precipitantes. É necessário incluir que a resposta paradoxal da laringe pode estar também relacionada ao uso de pressões na via aérea superior, sendo um dos fatores que induzem a reação de espasticidade glótica.Referências:Andersen TM, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. Thorax 2017; (72):221-29.Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, Heimdal JH, et al. Laryngeal Responses to mechanically assisted cough in progressing amyotrophic lateral sclerosis. Resp. Care 2018 May;(5)538-49. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. ERJ open res 2019;(5)1-9.Terapia Ocupacional - ÓRTESES PARA MEMBROS SUPERIORESO que são órteses? As órteses são dispositivos permanentes ou transitórios que exercem forças externas no aparelho locomotor com</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>objetivo de interferir na mobilidade articular e que tem como principal função auxiliar as funções de um membro, órgão ou tecido, evitando deformidades ou sua progressão e/ou compensando insuficiências funcionais. Elas constituem importante ferramenta porque podem reduzir o estresse causado aos tecidos e restauram e/ou aumentam a função do membro acometido. São desenvolvidas e elaboradas para desempenhar diversas funções primárias como imobilizar, mobilizar ou restringir a mobilidade de um determinado seguimento corporal com o intuito de resolver contraturas articulares, equilibrar as forças musculares, estabilizar articulações e aumentar o arco de amplitude de movimento. As órteses são feitas sob medida para cada paciente e para isto, utilizamos um material plástico termo moldável que, quando submetido a baixas temperaturas apresenta-se “amolecido” e possibilita a modelagem sob medida diretamente no membro acometido do paciente. Dessa maneira, cada órtese é única e atende as necessidades exclusivas de cada paciente. Indicações para pacientes com ELA Quando falamos de pacientes com doenças neuromusculares, é sempre indispensável saber em qual fase de evolução da doença o paciente se encontra para que possa ser indicado o melhor modelo de órtese. Em alguns casos, indica-se o uso de órteses de posicionamento de punho, dedos e polegar para uso noturno com o objetivo de evitar a instalação de contraturas musculares e também para retardar o processo de encurtamento muscular devido a posturas viciosas ou também pela própria fraqueza muscular progressiva. Este modelo de órtese auxilia ainda na manutenção da amplitude articular, o que vai facilitar a realização de tarefas diárias, além de ajudar também na higienização das mãos. Geralmente, no estágio inicial da doença, as órteses são utilizadas como prevenção, evitando o aparecimento e a instalação das deformidades. No estágio intermediário, com o surgimento de algumas dificuldades, a redução da força muscular e o início de restrições motoras, as órteses vem auxiliar na funcionalidade e servir, muitas vezes, de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>apoio para adaptações para que os pacientes consigam manter-se independentes para a realização das atividades de vida diária por mais tempo. Neste estágio, é importante que as órteses sejam confeccionadas com materiais leves para que não exerçam sobrecarga nos membros que já estão sofrendo de fraqueza muscular. Prioriza-se então materiais termoplásticos de menor espessura, perfurados ou micro perfurados e bem leves. São utilizadas órteses para punho com dedos livres, abdutores de polegar com ou sem o punho e adaptações diversas. No estágio avançado, onde os pacientes já tem os movimentos dos membros superiores bem comprometidos, as órtese terão a função de melhor posicionar os membros e mais especificamente as mãos para que não se instalem deformidades. Muitas vezes, por conta da atrofia muscular, os músculos flexores tendem a encurtar, o que, além de gerar deformidade, pode causar dor e até mesmo luxação de algumas articulações. As órteses mais usadas neste estágio são as de posicionamento de punho, dedos e polegar e a extensora de cotovelo. Aspectos clínicos de avaliação e reabilitação motora. Aparecida Praeiro dos Santos<sup>1</sup> e Thiago Tavares<sup>2</sup> Fisioterapeutas</p> <p>Obs: As considerações com a finalidade de complementação do texto são sugeridas na cor vermelha</p> <p>No item 3 Diagnostico</p> <p>3.1 Clínico “O diagnóstico da Ela é evidente nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença, quando o paciente tem apenas sintomas focais [...] Sugiro complementação: [...] ou seja, possível de ser realizado por avaliação ou exame clínico com sinais sugestivos em uma ou mais regiões e /ou por ENMG em duas regiões do corpo.</p> <p>3.2 Exames complementares “ENMG de quatro membros [...] Sugiro complementação: [...] e língua. Os resultados descobertos no exame de ENMG devem constar de potenciais neurogênicos e de fibrilação e potenciais de fasciculação. Importante reconhecer que as origens da fasciculação são múltiplas e nem sempre representativas de doenças do neurônio motor inferior. Sugiro complementação: a inclusão de exames</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>para observação do hormônio tireoidiano (visto diagnóstico diferencial da ELA, o hipertireoidismo, importante acompanhamento nas disfunções do MNS quanto no MNI e no e hiperparatireoidismo no NMI.6 Casos Especiais Sugiro complementação: Síndrome de Flail Arm (Vulpian Bernhard) e de Flail Legs. A síndrome de Flail Arm (síndrome de Vulpian Bernhard) e a síndrome de Flail Leg começam com déficits assimétricos dos braços ou pernas. Quando esses sinais envolvem pelo menos duas regiões do corpo, a ELA pode ser diagnosticada na ausência de sinais de MNS.7. Tratamento 7.1.3 Suporte de mobilidade e acessibilidade[...] Durante a progressão da doença, havendo piora da função de marcha e equilíbrio, o paciente com ELA pode necessitar de prescrição e adaptação de cadeira de rodas, garantindo a melhora postural, prevenção de quedas e maior autonomia do paciente com ganhos de deslocamento. Sugiro complementação: Para tanto a necessidade de posicionamento e alongamentos ao longo da evolução da doença é fundamental. Em casos clínicos intermediários prezar pelos benefícios do ortostatismo e pelo uso adequado de calçados para os benefícios ortopédicos e prevenção a quedas. Observar com cautela o uso precoce ou abusivos de colares cervicais ou de órteses de posicionamento evitando, com o uso incorreto, perdas funcionais além de causar outras complicações ortopédicas, bem como, ocupacionais. Nos casos tardios da doença otimizar a mobilização no leito prevenindo as consequências decorrente da imobilização e complicações secundárias a doença. No Brasil, a portaria Nacional de órtese, prótese e materiais especiais (OPM) nº 116, de 9 de setembro de 1993 garante o direito ao acesso a órtese [...] pelo sistema único de saúde a todos os cidadãos que dela precisarem e na portaria de nº 1272 de 25 de junho de 2013, houve a inclusão de cadeira de rodas e adaptação postural em cadeira de rodas, na tabela de procedimento, medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais (OPM) do sistema único de saúde (SUS). Sugiro complementação: O Sistema de Gerenciamento da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM – SIGTAP, pode também ser consultado pelos gestores e responsáveis pela dispensação de equipamentos de OPM de maneira a observar os materiais disponíveis pelo SUS respeitadas as condições que compete a cada município e seus respectivos municípios.7.3 Tratamento farmacológico sintomáticoSugiro inclusão de itens novos:7.4 Tratamento não farmacológico7.4.1 – Práticas Integrativas e Complementares (PICs)A ELA além dos sintomas, diretamente, causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos, indiretamente, relacionados à doença como as alterações psicológicas, ansiedade, alterações do sono, constipação, edemas e dor. Esses são alguns dos sintomas que afetam, significativamente, a qualidade de vidas dos pacientes.Aprovado pela portaria nº 971 de 2006 a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) possui diretrizes estabelecidas pela Organização Mundial de Saúde, (OMS), e está disponível no SUS para todos os brasileiros. As PICs proporcionam uma alternativa para prevenção e promoção da saúde permitindo aos profissionais especializados, nesta área, aliar procedimentos terapêuticos às necessidades dos pacientes com ELA.A Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) é regulada pelos seguintes documentos:A Portaria nº 971 de 03 de maio de 2006, do ministério da Saúde que aprova a Política Nacional de Práticas Integrativas e Complementares (PNPIC) no âmbito do SUS.A Portaria nº 145 de 11 de Janeiro de 2017 do Ministério da Saúde que altera procedimentos na Tabela de procedimentos, Medicamentos, órteses, próteses e materiais especiais do SUS para atendimento na Atenção Básica;A Portaria nº 849 de 27 de março de 2017 e a portaria nº 702 de 21 de março de 2018 do Ministério da Saúde incluem, incluem novas práticas na PNPIC, entre outras.7.4.2 Acupuntura e Acupuntura AuricularA acupuntura foi declarada pela UNESCO, em 2010, como patrimônio intangível da humanidade.No Brasil, a acupuntura foi introduzida há cerca de 40 anos. Em 1988, por meio da Resolução nº 5/88, da Comissão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Interministerial de Planejamento e Coordenação (Ciplan), teve suas normas fixadas para atendimento nos serviços públicos de saúde. Aprovada pela portaria 971/2006 este documento regulamenta as diretrizes para a implantação e o atendimento em Acupuntura e Acupuntura auricular no âmbito do SUS. A portaria 971/2006, diz que:[...] a acupuntura é uma tecnologia de intervenção em saúde que aborda de modo integral e dinâmico o processo saúde-doença no ser humano, podendo ser usada isolada ou de forma integrada com outros recursos terapêuticos. Originária da medicina tradicional chinesa (MTC), a acupuntura compreende um conjunto de procedimentos que permitem o estímulo preciso de locais anatômicos definidos por meio da inserção de agulhas filiformes metálicas para promoção, manutenção e recuperação da saúde, bem como para prevenção de agravos e doenças. A OMS recomenda a acupuntura aos seus Estados-Membros, tendo produzido várias publicações sobre sua eficácia e segurança, capacitação de profissionais, bem como métodos de pesquisa e avaliação dos resultados terapêuticos das medicinas complementares e tradicionais. O consenso do National Institutes of Health dos Estados Unidos referendou a indicação da acupuntura, de forma isolada ou como coadjuvante, em várias doenças e agravos à saúde. A acupuntura auricular ou auriculoterapia é uma prática de igual teor, como mencionado anteriormente na acupuntura cujo procedimento é realizado com os estímulos no pavilhão auricular. É utilizado agulhas, sementes, esferas de ouro, prata, aço ou esferas de cristais, ou laser. Considerando a sintomatologia indireta à doença que pode estar presente no dia-a-dia dos pacientes de ELA, como as alterações psicológicas, alterações do sono, presença de constipação e dor e ansiedade, há inúmeros estudos científicos que concluem os benefícios da acupuntura e acupuntura auricular no alívio desses sintomas com melhora na qualidade de vida dos pacientes. Porém como a natureza da ELA pertence a classe das doenças raras, sugere-se mais estudos e repensar, à luz do modelo de atenção</p>		



Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			proposto pelo Ministério, a inserção das PICS como PCDT da Esclerose Lateral Amiotrófica e seus, respectivos familiares ou acompanhantes diretos, considerando a necessidade de aumento de sua capilaridade para garantir o princípio da universalidade.		