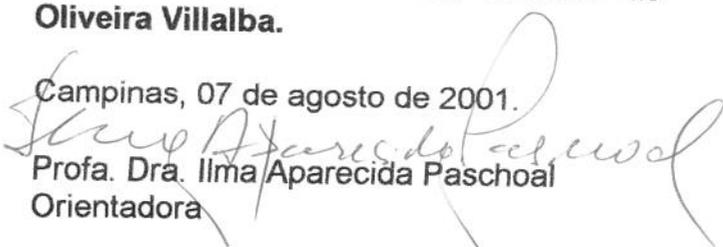


WANDER DE OLIVEIRA VILLALBA

Este exemplar corresponde à versão final da Dissertação de Mestrado apresentada ao Curso de Pós-Graduação Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, para obtenção do título de Mestre em Ciências Médicas, Área de Ciências Biomédicas do aluno **Wander de Oliveira Villalba**.

Campinas, 07 de agosto de 2001.

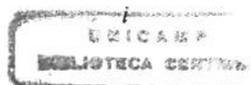

Profa. Dra. Ilma Aparecida Paschoal
Orientadora

**AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES
PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
POR MEIO DA CAPACIDADE VITAL FORÇADA, NA
POSIÇÃO SENTADA E SUPINA**

**UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL
SEÇÃO CIRCULANTE**

CAMPINAS

2001



WANDER DE OLIVEIRA VILLALBA

***AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES
PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
POR MEIO DA CAPACIDADE VITAL FORÇADA, NA
POSIÇÃO SENTADA E SUPINA***

*Dissertação de Mestrado apresentada à Pós-Graduação
da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade
Estadual de Campinas para obtenção do título de Mestre
em Ciências Médicas, área de Ciências Biomédicas.*

ORIENTADORA: Profa. Dra. Ilma Aparecida Paschoal

CAMPINAS

2001

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
UNICAMP**

V712a

Villalba, Wander de Oliveira

Avaliação da função pulmonar em pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica por meio da capacidade vital forçada, na posição sentada e supina / Wander de Oliveira Villalba. Campinas, SP : [s.n.], 2001.

V711a

Orientador : Ilma Aparecida Paschoal
Tese (Mestrado) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas.

1. Espirometria. 2. Diafragma. 3. Doenças Neuromusculares. 4. Neurologia. I. Ilma Aparecida Paschoal. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

Banca examinadora da Dissertação de Mestrado

Orientadora: Profa. Dra. Ilma Aparecida Paschoal

Membros:

1.

2.

3.

Curso de pós-graduação em Ciências Médicas, Área de Concentração em Ciências Biomédicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data:

UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL
SEÇÃO CIRCULANTE

DEDICATÓRIA

*A Juliana, Victor, Ana
e aos meus Pais.*

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Mario Saad e ao Prof. Dr. Gontijo pela confiança e pela oportunidade de realizar este mestrado.

A Profª. Dra. Ilma Aparecida Paschoal, pessoa imprescindível no meu aprendizado; sua competência, seu incansável estímulo e sua inteligência foram determinantes para conclusão desta tese.

Aos meus pais pelas suas orações e seu apoio incondicional para nos dar o melhor e nos impulsionar para as lutas.

A Juliana, minha grande companheira e admiradora com quem freqüentemente o meu cansaço e preocupação foi compartilhado, pelo seu amor, carinho e compreensão na conquista de mais uma vitória.

Aos meus filhos, Victor e Ana, pela paciência e compreensão, pelas quais com certeza, serão recompensados em dobro.

A todos os companheiros e amigos do Serviço de Fisioterapia e Terapia Ocupacional do HC/UNICAMP pelo apoio e compreensão para realização desta tarefa.

A Maria José (Zezé) técnica da Prova de Função Pulmonar que se tornou uma grande colega ao colaborar para realização de todas as espirometrias dos pacientes.

Aos queridos companheiros de mestrado Evelyn, Luciana, Ivete e Cecília com quem pude compartilhar os momentos de ansiedade da dissertação do trabalho.

Aos pacientes que nos aceitaram sem nos ter escolhido e que foram nossos principais colaboradores.

A Deus que, incomparável e inconfundível na sua infinita bondade, compreendeu os meus anseios e me deu a necessária coragem para atingir meus objetivos.

A Profª. Dra. Ana Marli pela disponibilidade e colaboração que demonstrou em todos os momentos de que necessitei durante a realização deste trabalho.

UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL
SEÇÃO CIRCULANTE

“Se um dia tudo lhe parecer perdido, lembre-se de que você nasceu no nada, e que tudo que conseguiu foi através de esforço e os esforços nunca se perdem, somente dignificam as pessoas”

(Charles Chaplin)

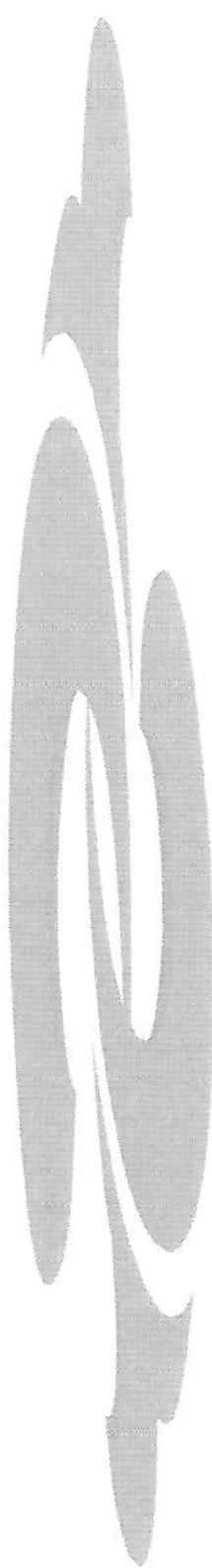
	<i>PÁG.</i>
RESUMO	<i>xi</i>
1. INTRODUÇÃO	14
2. OBJETIVOS	25
3. CASUÍSTICA, MATERIAL E MÉTODOS	27
3.1. Critérios de inclusão e exclusão.....	28
3.2. Métodos.....	28
3.2.1. Avaliação fisioterápica.....	28
3.2.2. Medidas da Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e da Pressão Expiratória Máxima (PEM).....	30
3.2.3. Prova de Função Pulmonar.....	31
3.2.4. Análise estatística.....	32
4. RESULTADOS	33
4.1. Distribuição dos pacientes por idade e sexo.....	34
4.2. Resultados obtidos na avaliação fisioterápica.....	34
4.2.1. Doenças respiratórias.....	34
4.2.2. Sintomas respiratórios.....	35
4.2.3. Tabagismo.....	35
4.2.4. Comprometimento muscular respiratório e geral para caracterizar a ELA.....	36
4.3. Resultados obtidos na medida da PIM e PEM.....	36
4.4. Resultados Espirométricos.....	39

4.5. Resultados da variação da CVF.....	41
4.6. Resultados encontrados ao comparar a variável VVM na posição sentada e na posição supina.....	43
5. DISCUSSÃO.....	44
6. CONCLUSÕES.....	52
7. SUMMARY.....	54
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	57
9. ANEXOS.....	63

LISTA DE ABREVIATURAS

ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
VA	Ventilação Alveolar
Q	Perfusão Pulmonar
REM	Movimento Rápido do Olho (Rapid eye movement)
NREM	Fase Não REM do Sono
PIM	Pressão Inspiratória Máxima
PEM	Pressão Expiratória Máxima
CVF	Capacidade Vital Forçada
VEF1	Volume Expiratório Forçado no 1º segundo
VVM	Ventilação Voluntária Máxima
CPT	Capacidade Pulmonar Total
VC	Volume Corrente
PFP	Prova de Função Pulmonar
PFE	Pico de Fluxo Expiratório
MMSS	Membros Superiores
MMII	Membros Inferiores
cmH ₂ O	Centímetro de água
mmHg	Milímetro de mercúrio
kg/m ²	Quilograma por metro quadrado
CO ₂	Gás carbônico

	<i>PÁG.</i>
Tabela 1: Tabelas de freqüência das variáveis categorizadas.....	34
Tabela 2: Distribuição de casos segundo os sintomas respiratórios.....	35
Tabela 3: Distribuição de casos segundo o hábito tabágico.....	35
Tabela 4: Distribuição dos pacientes segundo o local de comprometimento muscular.....	36
Tabela 5: Classificação da PIM.....	37
Tabela 6: Classificação da PEM.....	38
Tabela 7: Resultados encontrados na avaliação espirométrica na posição sentada.....	39
Tabela 8: Resultados encontrados da avaliação espirométrica na posição supina.....	40
Tabela 9: Variação da CVF sentada x CVF supina.....	41
Tabela 10: Variações da CVF de sentado para supino.....	42
Tabela 11: Variação da VVM (sentada x supina).....	43



RESUMO

Os objetivos deste trabalho foram avaliar as variações da medida da capacidade vital forçada e da ventilação voluntária máxima na mudança de decúbito de sentado para deitado em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica(ELA) e determinar as pressões inspiratória e expiratória máximas, para medir força muscular respiratória.

Participaram do estudo 21 pacientes portadores de ELA, 11 homens e 10 mulheres com idade entre 20 e 74 anos, sem nenhum antecedente de doença respiratória prévia.

Dez pacientes apresentavam acometimento de membros superiores e inferiores, 9 pacientes tinham fraqueza muscular de membros superiores, inferiores e de músculos bulbares, 1 paciente só tinha alterações bulbares e 1 paciente só sintomas de membros superiores. Treze pacientes nunca fumaram e 8 tinham antecedentes de tabagismo. (6 ex-fumantes e 2 ainda fumantes). Treze pacientes se queixavam de dispnéia aos esforços.

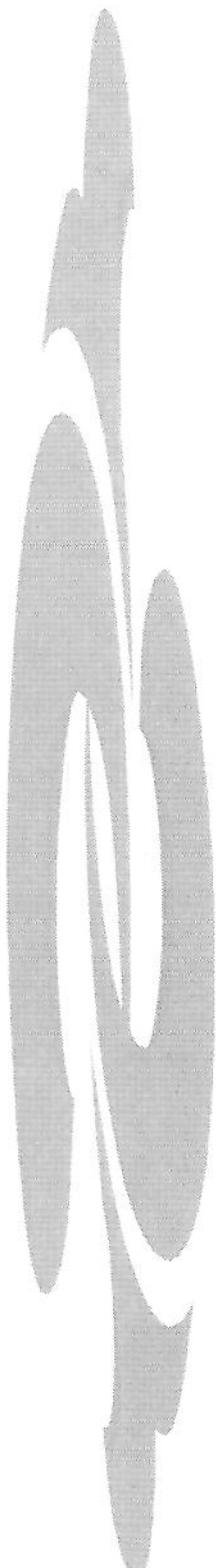
Para verificar a significância estatística das variações da CVF e da VVM foi aplicado o teste não paramétrico de Wilcoxon (para amostras pareadas). Valores de $p \leq 0.05$ indicaram que os valores medidos na posição sentada menos 25%, menos 20% e menos 15% e supina são significativamente diferentes.

Neste trabalho, a utilização de 25% como faixa de corte para variação da CVF com o decúbito não produziu resultados significativos. No entanto, faixas de corte de 15% e 20% resultaram em frequências significativas de variação da CVF com o decúbito.

Na avaliação descritiva da PIM, 12 pacientes apresentaram medidas dentro da normalidade prevista e 6 deles atingiram valores menores que 60% do normal. Na medida da PEM, 7 pacientes estavam dentro da referência de normalidade e 11 deles estavam 60% abaixo da normalidade.

Concluiu-se que na espirometria houve queda significativa na capacidade vital forçada medida no decúbito supino em 9 pacientes quando o valor de corte foi de 15% e em 8 pacientes quando o valor de corte foi 20%; a utilização do valor de corte de 25% não produziu queda na CVF com frequência significativa; o limite de 25% a partir do qual a queda da CVF é considerada como causada por fraqueza muscular diafragmática pode ser

questionado. Na avaliação de outras variações concomitantes na espirometria a VVM mostrou significantes alterações com o decúbito sendo significativa nos índices de 25%, 20% e 15%. A avaliação da força muscular respiratória através da PIM e PEM revelou maior frequência de alterações nas medidas da Pressão Expiratória Máxima, sugerindo um comprometimento importante da musculatura expiratória.



1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica(ELA) é uma doença neuromuscular caracterizada pela degeneração progressiva dos motoneurônios da ponta anterior da medula. Aproximadamente 8% a 10% dos casos são de caráter familiar, com o restante sendo esporádico. A proporção homem-mulher é de aproximadamente 2:1 e a idade média de início da doença é de 56 anos (SCANLAN e cols, 2000).

Embora ocorra fraqueza muscular geral, a Esclerose Lateral Amiotrófica apresenta acometimento corticobulboespinal, resultando em espasticidade e atrofia muscular. Alguns pacientes apresentam-se com um acometimento preferencial bulbar, que afeta primeiro os pares de nervos cranianos X, XI, XII (vago, acessório, e hipoglosso respectivamente), levando a um comprometimento maior na musculatura da boca e faringe. Ocorrem, então, dificuldades de deglutição, fonação, movimentos da língua e da glote e também dos movimentos da cabeça, ombro, e, ao longo da evolução da doença, aparece acometimento dos músculos respiratórios. (BRACH, 1979) (JABLECKI e cols, 1989) (TSUCHIYA e cols, 1999) (KREITZER e cols, 1978). Raramente a Esclerose Lateral Amiotrófica se manifesta como uma disfunção isolada dos músculos respiratórios num paciente relativamente intacto sob outros aspectos. Eles começam a apresentar fraqueza muscular diafragmática e de toda a musculatura acessória como os intercostais, peitoral maior, peitoral menor, esternocleidomastóideo e escalenos. O envolvimento respiratório ocorre em todos os pacientes em algum momento da evolução da doença e as complicações pulmonares são uma causa freqüente de morte nesses indivíduos. (HILL e cols, 1983).

Segundo LOUWERSE e cols (1997) a sobrevida média de 307 pacientes com ELA foi de 1,4 anos(intervalo de confiança de 1,3-1,6 anos), com uma estimativa de 5 a 10 anos de sobrevida de apenas 8%. Pacientes que apresentam sintomas respiratórios como sintomas iniciais tem sobrevida média muito pequena (2 meses)

Segundo CAMBIER e cols (1988), seja qual for o nível lesional, a síndrome neurogênica periférica ou ELA, está marcada por duas características semiológicas evidentes:

- a) A presença de fasciculação: contrações de um certo número de fibras musculares, que traduzem a descarga anormal de uma unidade motora.
- b) A ausência de alterações sensitivas.

Dentre as formas clínicas apresentadas pela ELA podem ser destacados quatro tipos (CAMBIER e cols. (1988):)

1. forma comum- (56% dos casos) é amiotrófica, de início braquial.
2. Forma bulbar- (28% dos casos) há paralisia labioglossofaríngea progressiva e uma síndrome pseudobulbar (riso e choro espasmódico).
3. Forma pseudopolineurítica- (16% dos casos) caracteriza-se por um déficit distal dos membros inferiores e abolição do reflexo aquileu.
4. Formas incomuns- associação de síndrome piramidal e síndrome amiotrófica nas extremidades.

Segundo BROOKS (1999), o diagnóstico da Esclerose Lateral Amiotrófica é um grande dilema para os médicos e exige profundo conhecimento clínico para seu estabelecimento definitivo. As apresentações clínicas graves, no curso da Esclerose Lateral Amiotrófica, ajudam no diagnóstico, mas são desafiantes pela possibilidade de confusões diagnósticas, em razão da semelhança clínica com outras doenças neuromusculares. São considerados elementos poderosos para se realizar o diagnóstico precoce de ELA uma boa avaliação clínica, neurofisiológica e de neuroimagem junto a dados de patologia, bioquímica e elementos biológicos moleculares. A eletroneuromiografia, a biópsia muscular e a ressonância magnética normalmente são essenciais, inclusive para se afastar outras possibilidades diagnósticas.

Diagnosticada a ELA, os pacientes são encaminhados para tratamento fisioterápico afim de melhorar a função muscular, e é freqüente que se note durante o esforço físico o uso irregular da musculatura respiratória e um padrão respiratório inadequado, principalmente quando os exercícios são realizados em decúbito dorsal.

Numa revisão realizada por DERENNE (1978), os músculos inspiratórios são divididos em 3 grupos distintos e de diferentes mecanismos de ação.

1) o **diafragma** – que é considerado um músculo único composto pelos hemidiafragmas direito e esquerdo. As raízes neurais provêm de C3 a C5, que juntam-se para formar um tronco principal (nervo frênico). A resistência do diafragma à fadiga parece ser devida a sua elevada proporção de fibras oxidativas (adaptadas à atividade prolongada), bem como à capacidade de seu fluxo sanguíneo aumentar proporcionalmente à ventilação. GOSS (1977) relata que o músculo diafragmático está localizado entre o tórax e o abdome. Para alguns anatomistas ele separa e para outros une os dois compartimentos. É uma estrutura músculo tendinosa, em forma de cúpula voltada cranialmente. AZEREDO e cols (1999) relatam em seu livro que o diafragma é o principal músculo da respiração, representando pelo menos 70% da atividade muscular respiratória de um indivíduo, e tendo que atuar 24 horas por dia ininterruptamente. A dinâmica frênica ou o movimento crânio-caudal do diafragma define a integridade funcional do tórax e do abdome.

A ação da gravidade influencia os mecanismos básicos do sistema respiratório, inclusive a movimentação do diafragma, além de ser um fator determinante e significativo na distribuição da ventilação alveolar (VA) e da perfusão pulmonar (Q).

O trabalho diafragmático se altera na presença de diversas doenças e principalmente, nos distintos decúbitos posturais adotados. O impulso hidrostático intra abdominal e sua correspondente ação gravitacional influem marcadamente sobre as hemicúpulas diafragmáticas. No decúbito dorsal ou supino o diafragma se desloca no sentido cefálico por efeito do impulso hidrostático intra abdominal. A sua porção anterior sofre ação de uma menor pressão que pode chegar a ser negativa no nível do esterno. No decúbito lateral, ambas as cúpulas diafragmáticas se comportam diferentemente. No lado apoiado ou dependente, a respiração costal estará sempre dificultada. A metade correspondente do diafragma intervém como compensadora e se move com maior intensidade. No lado livre ou não dependente, pelo contrário, a respiração costal pode realizar-se sem dificuldade alguma, porém, o hemidiafragma correspondente permanece quase imóvel. No decúbito ventral ou prono, a pressão do conteúdo abdominal atua sobre o

hemidiafragma no sentido ventral e dorsal. O relaxamento da musculatura antero-lateral do abdômen estará muito facilitado. Portanto este decúbito tenderá a permitir um efeito hipotônico da musculatura abdominal.

Em indivíduos normais o diafragma responde a estes estímulos pressóricos positivos do conteúdo abdominal com um aumento da sua força contrátil. (KREITZER 1978)

2) os intercostais e os músculos acessórios do pescoço – Os músculos intercostais externos e internos se dirigem obliquamente no sentido caudal e ventral e caudal e dorsal, respectivamente, desde a costela superior até a costela imediatamente abaixo. Estes músculos são recrutados à medida que aumenta o volume corrente ou que a frequência respiratória também aumenta. A posição do diafragma também é determinada, porém parcialmente, pela atividade intercostal, que regula o grau de expansão do gradil costal. Os acessórios do pescoço, que são os músculos esternocleidomastoídeo, elevadores da escápula, escaleno anterior, médio e posterior e peitoral menor, provavelmente têm também ação inspiratória e de fixadores das primeiras costelas durante a tosse.

3) os músculos abdominais – reto abdominal, oblíquo externo, oblíquo interno e transversos do abdômem, quando se contraem, reduzem a complacência do abdômem e aumentam a pressão intra-abdominal. Isto reduz o grau de expansão abdominal durante a inspiração, permitindo ao abdômen atuar como um fulcro, que facilita a expansão do gradil costal. O posicionamento do diafragma, em especial sua zona de aposição em relação à parede torácica, é influenciado pelo grau de contração dos músculos abdominais. Em que pese esta participação na inspiração, os músculos abdominais são predominantemente expiratórios. São importantes para acelerar o fluxo expiratório bem como auxiliar no ato da tosse. A limitação do fluxo expiratório é importante causa de falência respiratória, pelo prejuízo na eliminação de secreções.

Poucos são os pacientes que não se queixam de dificuldades respiratórias quando tem alteração de qualquer que seja o mecanismo inspiratório ou expiratório.

Embora este seja um tópico pouco abordado, sabe-se que as vias aéreas superiores são circundadas por pelo menos vinte e quatro músculos que funcionam como uma unidade, apesar de se apresentarem como anatomicamente distintos.

As vias aéreas superiores constituem um conduto respiratório que aquece, umidifica e filtra o ar inspirado. Entretanto, os músculos precisam auxiliar também na deglutição, na tosse, na fala, e nos esforços expulsivos abdominais da micção e defecação. A respiração adequada depende da capacidade global dos músculos em manterem as vias aéreas superiores permeáveis e de regularem a resistência ao fluxo de ar.

As vias aéreas superiores compreendem um duto nasal e um duto oral, que convergem na faringe, para formar um canal único até a laringe. A resistência ao fluxo de ar é menor durante a respiração oral, porém o ar inspirado pela boca não sofre condicionamento adequado (aquecimento, umidificação e limpeza). Além disso o volume total de ar que chega aos pulmões é menor, em razão do desvio de parte do fluxo para as vias digestivas. Respirar pela boca leva a uma atividade muscular supra e infra hióidea (responsável pela abertura e fechamento da glote durante a deglutição) inadequada, alterando todo o sistema e causando sérias conseqüências ao pulmão, quanto à aspiração de fluídos estranhos às vias aéreas como também à geração de fluxo de padrão inadequado quanto à resistência e turbulência. A integridade da musculatura faríngea também evita o colapso da via de passagem do ar. A contração, tanto dos músculos principais da respiração como dos acessórios precisa ser maior durante a suboclusão das vias aéreas, fato este que aumenta o trabalho ventilatório.(SLUTZKY, 1991).

O trabalho realizado por HOWARD e cols (1989) mostrou oito pacientes com ELA típica, todos com insuficiência respiratória que tinha como principal fator desencadeante a diminuição do trabalho diafragmático; outros três pacientes com ELA da forma bulbar apresentaram também insuficiência respiratória e outras disfunções, tais como apnéia do sono, hipoventilação e hipoxemia noturnas.

Segundo PETER (1990) a falência respiratória é a principal causa de morte nos pacientes portadores de ELA. Demonstrou-se neste trabalho também, através de eletroneuromiografia, a inatividade da musculatura acessória da respiração durante o sono REM.

Uma análise de registros polissonográficos durante o sono revela seus dois estágios principais (RUBENS REIMÃO (1999))

1. Estágios do sono não REM (NREM)
2. Estágio do sono dos movimentos oculares rápidos (REM)

A atividade cerebral é inibida durante o sono NREM pela formação reticular do tronco encefálico. No sono REM a atividade cortical é mais proeminente. Contudo, tanto a função sensitiva quanto a motora do sistema nervoso central são diferentes daquelas que ocorrem na vigília.

A atonia da musculatura periférica e a diminuição da atividade muscular respiratória, com preservação apenas da contração do diafragma, que acontece durante o sono REM, constituem as principais alterações fisiológicas do sono. Além disso, a diminuição global do tônus muscular nesta fase afeta também os músculos faríngeos, fato que faz diminuir o diâmetro das passagens aéreas cervicais.

BYE e cols (1990) detectaram dessaturação de oxigênio no sangue arterial através de oximetria de pulso durante o sono e viram que estes pacientes dessaturam muito na fase do sono REM.

NICHOLAS (1997), enfatiza bastante o fato de que vários pacientes portadores de ELA chegam à morte durante o sono pela hipoxemia causada por desordens respiratórias.

ARNULF e cols (2000) KIMURA e cols (1999) FERGUSON e cols (1996) estudaram a função diafragmática e a ocorrência de distúrbios do sono em pacientes com ELA e observaram uma probabilidade maior de distúrbios respiratórios durante o sono REM pois a manutenção da ventilação neste estágio depende apenas da contração

diafragmática, em razão da inibição da musculatura intercostal e da musculatura acessória da respiração. Nesta fase observa-se respiração paradoxal nos pacientes com ELA devido a prejuízos da função do diafragma doente. Na discussão dos trabalhos os autores relatam uma dramática redução na duração do sono REM em pacientes com ELA devida à disfunção diafragmática.

ABOUSSOAN e cols (1999) também estudaram os distúrbios da arquitetura do sono em pacientes com ELA e observaram uma diminuição da latência do sono REM, principalmente nos doentes com ELA de acometimento predominantemente bulbar, que apresentam obstruções de vias aéreas superiores. Outros estudos documentaram uma redução no total do tempo de sono e um aumento do estágio 1, que contribuem para piora do quadro clínico do doente, juntamente com a dificuldade de retirar secreções.

POLKEY e cols; (1998), em um estudo da função dos músculos expiratórios em pacientes com ELA, concluíram que o trabalho dos músculos abdominais, embora substancial é incapaz de gerar fluxo supramáximo transitório durante a tosse. Mas, ainda o determinante primário para a falência respiratória e sintomas respiratórios parece ser da diminuição do trabalho muscular inspiratório.

APPELBELG e cols (2000) correlacionaram volume pulmonar à presença de dessaturação noturna e viram que o volume de reserva expiratório está aumentado nestes indivíduos e é um fator a ser avaliado para se prever dessaturação noturna. O aumento do volume de reserva expiratório e do volume residual nestes indivíduos indica hipotonia da musculatura torácica (KREITZER, 1978).

Outra alteração encontrada em pacientes com ELA é a narcose por retenção grave de CO₂; detectada através da análise dos gases sanguíneos, com hipercapnia de até 127 mmHg, ela é causada por incapacidade progressiva dos músculos respiratórios. (SHICHINOHE e cols 1999; MISURI e cols 1999; ZEMAN 1997).

EMRE e cols (1986) e PATRICK e cols (1997) salientam que, usualmente, as disfunções respiratórias aparecem como queixas quando o paciente com ELA é exposto a uma atividade física que produz dispnéia. SIMILOWSKI e cols (2000), VITACCA e cols

(1997) e MEYRIGNAC e cols (1985) relatam estudos de casos em que há uma associação da dispnéia com a deterioração progressiva da função dos músculos respiratórios, comprovada pela diminuição da PIM e PEM, da CVF, VVM, e um aumento do volume residual.

DONALD e cols (1996) relatam ainda outro desconforto causado por uma noite de sono inadequada: a fibromialgia, distúrbio que ocorre em 90% dos casos estudados.

O trabalho de NAKANO e cols (1976) relata bem a dificuldade que os pacientes portadores de ELA tem em relação à manutenção de uma boa ventilação, principalmente, pela falência da musculatura respiratória que é progressiva. A inversão do padrão respiratório, usando mais os músculos acessórios, indica que existe uma diminuição do Volume Corrente (VC) e da Capacidade Pulmonar Total (CPT). Segundo Nakano a preservação da função dos músculos intercostais mesmo perante fraqueza do diafragma e dos músculos abdominais, permite uma respiração normal em repouso, mas pode existir deterioração dos volumes pulmonares detectável por meio da prova de Função Pulmonar.

BLACK e cols (1971) recomendam a medida da PIM(Pressão inspiratória máxima) e PEM(Pressão expiratória máxima) associada a medidas de PFP em pacientes com doenças neuromusculares para determinar a deficiência muscular respiratória.

COSTA e cols (1996) detectaram uma queda da PIM e PEM em 67% dos doentes estudados, obtendo valores abaixo de 50% do esperado. Muitos dos doentes estudados já apresentavam quedas das pressões, principalmente da PEM, antes das alterações de CVF, VEF1 e VVM. Assim os autores consideram que as medidas da força muscular respiratória e da espirometria contribuem para uma melhor elucidação do quadro em pacientes com distúrbios respiratórios associados a doenças neuromusculares.

BRACH (1979) avaliou três doentes com ELA, sendo o primeiro com acometimento mais bulbar, o segundo com uma mistura de bulbar e espinhal e o terceiro apenas espinhal e observou que os fluxos expiratórios na espirometria se apresentavam com oscilações e turbulências rápidas e conseguiu melhora dos fluxos com o uso de um aparelho bucal. Neste trabalho ele observou também que a traqueostomia pode ser benéfica para

pacientes com acometimento predominante bulbar, o que já não acontece com os pacientes com acometimento mais espinhal, pois a deficiência muscular é o fato que dificulta a manobra expiratória durante a espirometria e não as obstruções de via aérea superior.

Segundo VILKE e cols (2000) que realizaram estudo de indivíduos normais, entre 18-50 anos, submetidos à prova de função pulmonar na posição sentada, posição prona e supina, não há alteração significativa nos padrões ventilatórios e nas medidas da espirometria nos diferentes decúbitos.

Estudos de função pulmonar em pacientes com ELA demonstraram uma diminuição do VC (Volume Corrente), CVF (Capacidade Vital Forçada), VEF1 (Volume Expiratório Forçado no 1º seg.) e um aumento do VR (Volume residual) em provas realizadas na posição sentada; estas alterações geralmente ficam evidentes numa fase muito tardia da doença, impossibilitando qualquer tipo de terapia (NAKANO e cols, 1976; POLONI e cols, 1983; GAY e cols, 1991; FITTING 1999, SWMINATHAN S 1999, KANG 2000, FALLAT 1979.)

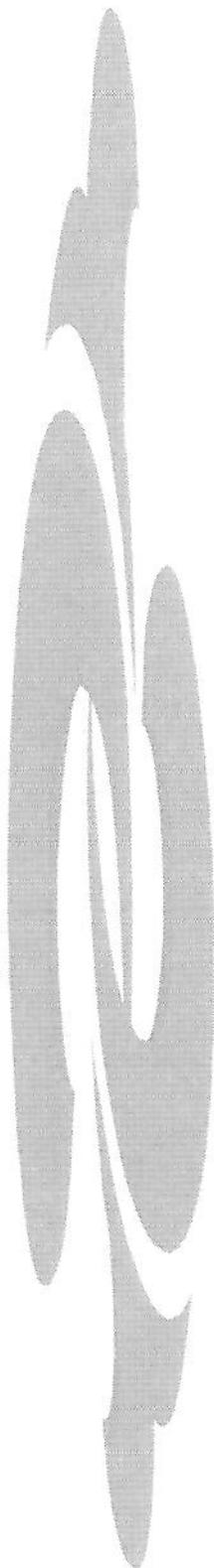
NAKANO e cols (1973), COSTA e cols (1996) e GRIGGS (1981), também avaliando Função Pulmonar em pacientes com ELA, observaram uma diminuição da Capacidade Pulmonar Total com aumento do índice VR/CPT. A fraqueza dos músculos expiratórios, principalmente dos músculos abdominais, é refletida em taxas de fluxos expiratórios anormalmente baixos: PFE e VEF1.

Estes estudos, que relacionam a deterioração da musculatura respiratória com a piora das condições clínicas dos indivíduos com ELA, fizeram com que se desenvolvessem técnicas de suporte ventilatório de ventilação mecânica não invasiva e invasiva aplicadas à melhora das condições respiratórias destes doentes. Observa-se, geralmente, uma melhora da qualidade de vida apesar de a indicação ainda ser controversa (KLEOPA e cols, 1999 e BACH, 1995). Apesar de a sobrevida global da ELA ser ruim, foi relatada sobrevida prolongada de pacientes ventilados.

Por isso, quanto mais cedo se diagnosticar o prejuízo à ventilação, mesmo que sintomas clínicos ainda não estejam presentes, pode-se tentar preservar esta musculatura e melhorar a evolução da doença, pela diminuição de complicações, retardando o declínio da função pulmonar. O momento da intervenção e o tipo de técnica ventilatória estão sujeitos a uma ampla discussão.

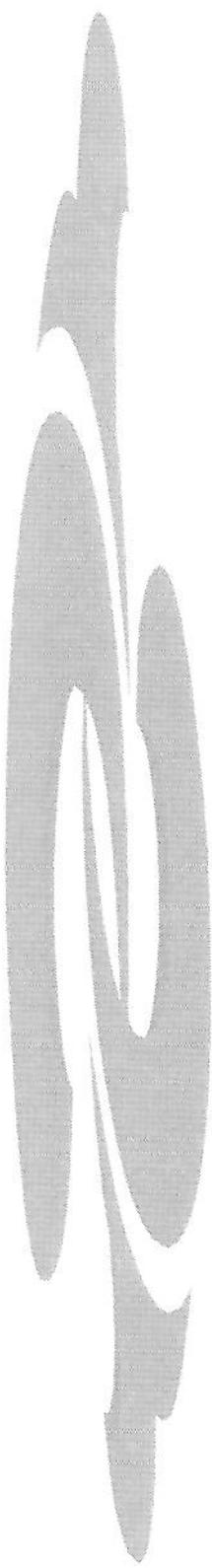
A literatura atual busca um consenso para avaliação destes distúrbios e uma seleção de critérios que permitam identificar precocemente estas alterações encontradas nos pacientes com ELA.

Detectar estas alterações precocemente, como já foi ressaltado, possibilitaria a diminuição das complicações respiratórias e da morbi-mortalidade a elas associada, trazendo benefícios para o paciente.



2. OBJETIVOS

1. Determinar a variação da CVF na espirometria em pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica quando passam da posição sentada para posição supina
2. Avaliar a existência de variações concomitantes em outros índices de espirometria
3. Medir a força muscular respiratória através da determinação de PIM e PEM com manuvacuômetro.



3. CASUÍSTICA, MATERIAL E MÉTODOS

O presente trabalho foi realizado com pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica, atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Unicamp. Dele participaram vinte e um pacientes com diagnóstico de ELA, dez do sexo masculino e onze do sexo feminino. As idades variaram de 20 a 74 anos.

3.1. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

Foram incluídos pacientes que tivessem diagnóstico definitivo de ELA, após uma avaliação clínica cuidadosa, complementada com exame eletromiográfico e estudo da condução nervosa, para a exclusão de outras doenças neuromusculares.(STEPHEN M. KREITZER, 1978). Todos os pacientes foram informados a respeito dos objetivos do protocolo de pesquisa e consentiram em dele participar. Foram pesquisados no respectivo prontuário dados referentes aos antecedentes pulmonares de cada um dos participantes, para interpretação adequada dos resultados da análise da função pulmonar.

Foram excluídos os pacientes que apresentaram qualquer tipo de doença respiratória associada a ELA.

3.2. MÉTODOS

3.2.1. Avaliação fisioterápica

Fizeram parte da avaliação fisioterápica as seguintes observações:

1. teste de força muscular respiratória, pela avaliação de todos os músculos da respiração através de contrações musculares contra a resistência manual e da gravidade.
2. avaliação do padrão respiratório, por meio da observação da frequência, ritmo e profundidade da respiração e a determinação da existência de predomínio apical, basal ou participação mista das duas regiões.

3. tipo de tórax, pela observação dos diâmetros ântero-posterior e latero-lateral e detecção da presença de deformidades (pectos excavatus, pectus carinatus, cifó-escoliose, etc.)
4. saturação de oxigênio, medida pelo oxímetro de pulso, marca Superbreth DX 2455.
5. presença de dispnéia, especificando-se a intensidade da mesma e as circunstâncias de aparecimento (em repouso, de decúbito, durante atividades da vida diária, durante exercício).
6. uso da musculatura acessória, por meio da inspeção e palpação, para determinar a utilização da musculatura acessória da respiração (músculo esternocleidomatóideo, escalenos, peitoral maior e menor); a intensidade do uso de acessórios é graduada empregando-se uma escala de 0 a 4 : 0) não há utilização de musculatura acessória; 1) atividade confirmada apenas pela palpação; 2) atividade visível; 3) atividade claramente visível; 4) atividade acessória intensa.
7. Força muscular de MMSS e de MMII através da graduação; 5) movimenta-se contra a gravidade e contra uma resistência máxima; 4) movimenta-se contra a gravidade e contra uma pequena resistência; 3) movimenta-se contra a gravidade; 2) movimenta-se sem a ação da gravidade; 1) contração muscular sem movimento articular; 0- não apresenta nenhuma contração. (PALMER, EPLER, 1998).
8. Distúrbios de deglutição e fonação (KREITZER e cols. 1978).

3.2.2. Medidas de Pressão Inspiratória Máxima (PIM) e da Pressão Expiratória Máxima (PEM)

Para determinação da PIM e PEM foi utilizado o Manuvacuômetro-Record-IMEBRAS de capacidade de 150 cm de H₂O para medida de pressões inspiratórias e 150cm de H₂O para medida de pressões expiratórias. A PIM indica a força muscular diafragmática, e a PEM mede a força da musculatura abdominal e intercostal.

As medidas foram realizadas com o paciente em repouso, de preferência sentado. A adaptação do manuvacuômetro foi feita por intermédio de um bocal, com oclusão simultânea das narinas. Incentivou-se um esforço máximo inspiratório e expiratório, repetindo-se a manobra pelo menos três vezes, para a escolha do maior valor.

Os resultados foram comparados com os valores preditos pelas fórmulas propostas por BLACK e HYATT (1969).

- Indivíduo do sexo masculino:
 - $PIM = 143 - (0,55 \times idade)$
 - $PEM = 268 - (1,03 \times idade)$
- Indivíduos do sexo feminino:
 - $PIM = (104 - 0,51 \times idade)$
 - $PEM = (170 - 0,53 \times idade)$

As pressões são medidas em centímetros de água, sendo a PIM expressa com sinal negativo e a PEM com valor positivo. Valores abaixo de 60% do previsto são considerados anormais e indicativos de alteração da função da musculatura respiratória.

3.2.3. Prova de Função Pulmonar

A espirometria foi realizada em um Espirômetro - AM 4000 PC da ANAMED.

Todos os pacientes do estudo foram submetidos à medida da Capacidade Vital Forçada (CVF), do Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo (VEF1), do Índice de Tiffenau (VEF1/CVF), e da Ventilação Voluntária Máxima (VVM). Para a classificação dos distúrbios ventilatórios segundo a gravidade utilizaram-se os valores propostos pelo CONSENSO BRASILEIRO DE ESPIROMETRIA (1996):

Grau	VEF1	CVF	VEF1/CVF
Leve	60-LI	60-LI	60-LI
Moderado	41-59	51-59	41-59
Grave	< 40	< 50	< 40

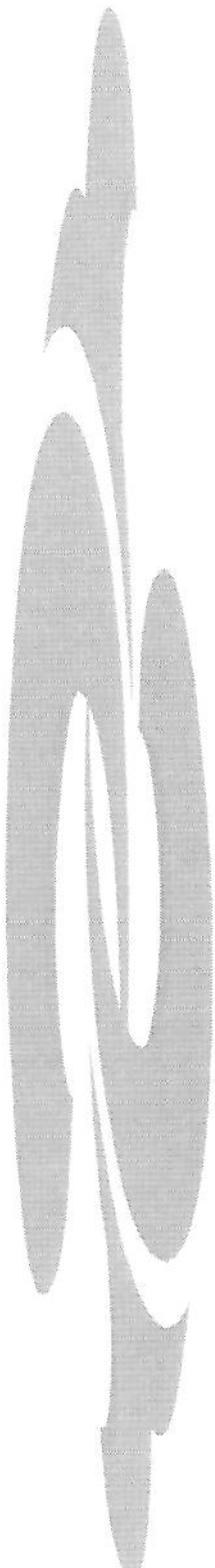
LI – Limite inferior da normalidade

Uma redução maior que 25% da CVF com mudança da posição sentada para deitada é um sinal de fraqueza muscular diafragmática, segundo preconiza o CONSENSO de 1996.

Os pacientes que apresentavam ELA de forma Bulbar não conseguiam realizar a prova, pois não faziam a vedação labial em razão da dificuldade de ação do músculo orbicular da boca e dos músculos da face. Desenvolveu-se então uma órtese para realizar a vedação de todo o vestibulo da boca e assim impedir o escape de ar e conseguiu-se realizar as provas. Nesta forma de ELA, a musculatura da língua e os mantenedores do tônus de laringe e faringe também estão comprometidos dificultando a passagem de ar e dificultando a realização do exame.

3.2.4. Análise estatística

Para verificar se as variáveis contínuas são estatisticamente diferentes com relação a mudança de decúbito, utilizando na comparação a variável deitada e a variável sentada - 25% , -20% e -15 % do seu valor, foi aplicado o teste não-paramétrico de Wilcoxon (para amostras pareadas). Valores de $p \leq 0.05$ indicam que as variáveis na posição sentada -25%, - 20% e -15% e deitada são significativamente diferentes.



4. RESULTADOS

4.1. DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES POR IDADE E SEXO

A idade dos 21 pacientes estudados variou de 20 a 74 anos. A distribuição da idade por faixa etária foi : de 20 a 54 anos (13 – 61,9%), 55 a 59 anos (3 – 14.3%), 60 a 64 anos (3 – 14.3%), 65 a 69 anos (1 – 4.8%), 70 a 74 anos (1 – 4.8%).

Tabela 1: Tabelas de frequência das variáveis categorizadas.

Sexo	Frequência	Porcentagem
feminino	10	47.6%
masculino	11	52.4%

Sexo	Frequência	Porcentagem
20-54	13	61.9%
55-59	3	14.3%
60-64	3	14.3%
65-69	1	4.8%
70-74	1	4.8%

4.2. RESULTADOS OBTIDOS NA AVALIAÇÃO FISIOTERÁPICA.

4.2.1. Doenças respiratórias

Com relação à presença de comorbidades respiratórias, dos 21 pacientes estudados, 21 (100%) nenhum apresentava qualquer tipo de doença respiratória associada à ELA. Foram afastadas através de avaliação clínica as doenças pulmonares mais frequentes.

4.2.2. Sintomas respiratórios

Dos 21 pacientes estudados 16(76.1%) apresentavam sintomas respiratórios: 2 (12.5%) tinham tosse, 13 (81.2%) tinham dispnéia aos esforços, 1(6.2%) referia chiado (tabela 2).

Tabela 2: Distribuição de casos segundo os sintomas respiratórios.

Sintomas Respiratórios	Presente
Chiado	1 (6.2%)
Tosse	2 (12.5%)
Expectoração	0
Dispnéia	13 (81.2%)

4.2.3. Tabagismo

Com relação ao hábito tabágico, 13(61.9%) pacientes nunca fumaram e 8 (38.1%) tinham história previa de tabagismo.

Dentre os 8 pacientes com história de tabagismo, 2(25%) continuavam fumando a média de 1 maço de cigarros por dia e 6(75%) pararam de fumar há mais de 5 anos (½ a 1 maço de cigarros por dia) (tabela 3).

Tabela 3: Distribuição de casos segundo o hábito tabágico

Tabagismo	Presente
Nunca fumaram	13 (61.9%)
Fumantes	2 (9.5%)
Ex fumantes	6 (28.6%)

4.2.4. Comprometimento muscular respiratório e geral para caracterizar a ELA.

Dos 21 pacientes estudados, 1(4.76%) apresentava diminuição de força muscular apenas de membros superiores, 1(4.76%) tinha apenas diminuição de força relacionada à musculatura da face e orofaringe, caracterizando distúrbio bulbar,10(47.6%) apresentavam diminuição de força muscular tanto de membros superiores como de membros inferiores, 9(42.8%) apresentavam alterações de força muscular de membros superiores e inferiores associadas a acometimento bulbar, sendo que 5(55.6%) com início em membros superiores e inferiores e 4(44.4%) com início bulbar (tabela 4).

Tabela 4: Distribuição dos pacientes segundo o local de comprometimento muscular.

Tipo de ELA	Pacientes
MMSS	1 (4.76%)
MMII	0
MMSSII	10 (47.6%)
MMSSIIBULBAR	5 (23.8%)
BULBARMSSII	4 (19%)
BULBAR	1 (4.76%)

MMSS- Membros Superiores

MMII- Membros Inferiores

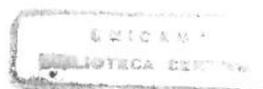
MMSSII- Membros Superiores e Inferiores

MMSSIIBULBAR- Início em Membros Superiores e Inferiores e depois acometimento Bulbar

BULBARMSSII- Início Bulbar e depois acometimento de Membros Superiores e Inferiores

4.3. RESULTADOS OBTIDOS NA MEDIDA DA PIM E PEM

Dos 21 pacientes que foram submetidos à medida PIM e PEM apenas 18 conseguiram realizar o teste. Os pacientes que apresentavam ELA de forma bulbar, principalmente pela perda da contração do músculo orbicular dos lábios, não conseguiram criar pressões suficientes para serem medidas, em razão da vedação inadequada ao redor do bocal do aparelho.



Na avaliação descritiva dos valores da PIM, tendo por base as equações já referidas em material e métodos, que consideram sexo e idade, 12 (66.7%) apresentaram medidas dentro da faixa de normalidade prevista e 6 (33.3%) deles atingiram valores menores que 60% do normal (**tabela 5**).

Na avaliação descritiva da PEM, levando em consideração a idade , o sexo e referência de normalidade – 60%, 7 pacientes estavam dentro da referência de normalidade (38.9%), 11 pacientes estavam 60% abaixo da normalidade (61.1%) (**tabela 6**)

Tabela 5: Classificação da PIM

OBS	SEXO	IDADE	PIM	PIMD	NPIM	CASOPIM
1	M	37	70	122.65	49.060	não
2	M	40	35	121.00	48.400	Sim
3	M	52	90	114.40	45.760	não
4	M	61	35	109.45	43.780	sim
5	F	25	80	91.25	36.500	não
7	M	56	45	112.20	44.880	não
8	M	46	60	117.70	47.080	não
10	M	51	80	114.95	45.980	não
11	M	63	70	108.35	43.340	não
13	M	47	40	117.15	46.860	sim
14	F	56	90	75.44	30.176	não
15	M	42	50	119.90	47.960	não
16	F	43	30	82.07	32.828	sim
17	F	52	35	77.48	30.992	não
18	F	54	8	76.46	30.584	sim
19	F	54	55	76.46	30.584	não
20	F	56	60	75.44	30.176	não
21	M	65	20	107.25	42.900	sim
Caso PIM			freqüência		Porcentagem	
Não			12		66.7%	
Sim			6		33.3%	

Notação:

Pim = medida da pessoa

PimD = referência de normalidade Sexo = M → $PimD = 143 - 0.55 \text{ Idade}$

Sexo = F → $PimD = 104 - 0.51 \text{ Idade}$

Npim = referência de normalidade – 60%

CasoPim = Sim → pessoa abaixo de 60% da normalidade

Não → c.c.

Tabela 6: Classificação da PEM

OBS	SEXO	IDADE	PEM	PEMD	NPEM	CASOPEM
1	M	37	70	229.89	91.956	sim
2	M	40	75	226.80	90.720	sim
3	M	52	110	214.44	85.776	não
4	M	61	45	205.17	82.068	sim
5	F	25	75	156.75	62.700	não
7	M	56	80	210.32	84.128	sim
8	M	46	70	220.62	88.248	sim
10	M	51	95	215.47	86.188	não
11	M	63	100	203.11	81.244	não
13	M	47	50	219.59	87.836	sim
14	F	56	90	140.32	56.128	não
15	M	42	100	224.74	89.896	não
16	F	43	40	147.21	58.884	sim
17	F	52	30	142.44	56.976	sim
18	F	54	18	141.38	56.552	sim
19	F	54	40	141.38	56.552	sim
20	F	56	80	140.32	56.128	não
21	M	65	25	201.05	80.420	sim
Caso PEM			Frequência	Porcentagem		
Não			7	38.8%		
Sim			11	61.1%		

Notação:

Pem = medida da pessoa

PemD = referência de normalidade Sexo = M → PemD = 268 – 1.03 Idade

Sexo = F → PemD = 170 – 0.53 Idade

Npem = referência de normalidade – 60%

CasoPem = Sim → pessoa abaixo de 60% da normalidade

Não → c.c.

4.4. RESULTADOS ESPIROMÉTRICOS

Tendo por base os parâmetros definidos no consenso de espirometria de 1996 os pacientes do estudo foram diagnosticados como portadores dos seguintes defeitos na espirometria realizada na posição sentada (equações de regressão de MORRIS) (Tabela 7):

- Defeito restritivo leve
- Defeito restritivo moderado
- Defeito restritivo grave

Tabela 7: Resultados encontrados na avaliação espirométrica na posição sentada:

Paciente	CVF	VEF1	VEF1/CVF	VVM	DIAG.
1	61%	67%	109%	50%	Restritivo leve
2	42%	48%	114%	32%	Restritivo grave
3	99%	114%	115%	69%	Normal
4	42%	46%	109%	46%	Restritivo grave
5	87%	97%	111%	50%	Normal
6	33%	37%	112%	16%	Restritivo grave
7	93%	107%	115%	89%	Normal
8	51%	60%	117%	36%	Restritivo moderado
9	76%	87%	114%	26%	Restritivo leve
10	81%	105%	129%	67%	Normal
11	95%	105%	110%	104%	Normal
12	36%	44%	122%	21%	Restritivo grave
13	82%	92%	112%	44%	Normal
14	85%	93%	109%	68%	Normal
15	88%	95%	107%	73%	Normal
16	73%	84%	115%	43%	Restritivo leve
17	48%	62%	129%	61%	Restritivo grave
18	31%	40%	129%	29%	Restritivo grave
19	57%	75%	131%	51%	Restritivo moderado
20	87%	106%	121%	92%	Normal
21	110%	129%	117%	91%	Normal

Com a mudança de decúbito para supino os diagnóstico foram: **Tabela8**

Tabela 8: Resultados encontrados da avaliação espirométrica na posição supina

Paciente	CVF	VEF1	VEF1/CVF	VVM	DIAG
1	65%	77%	118%	59%	Restritivo leve
2	31%	34%	109%	23%	Restritivo grave
3	101%	117%	115%	39%	Normal
4	38%	41%	107%	16%	Restritivo grave
5	88%	99%	112%	37%	Normal
6	19%	25%	131%	14%	Restritivo grave
7	81%	89%	110%	69%	Normal
8	28%	32%	114%	19%	Restritivo grave
9	39%	52%	133%	31%	Restritivo grave
10	81%	100%	123%	75%	Normal
11	102%	110%	108%	98%	Normal
12	50%	54%	108%	29%	Restritivo grave
13	82%	92%	112%	36%	Normal
14	94%	97%	103%	56%	Normal
15	92%	97%	105%	82%	Normal
16	70%	74%	106%	32%	Restritivo leve
17	38%	46%	121%	51%	Restritivo grave
18	25%	29%	116%	9%	Restritivo grave
19	44%	53%	120%	34%	Restritivo grave
20	87%	103%	118%	99%	Normal
21	68%	78%	115%	64%	Restritivo leve

4.5. RESULTADOS DA VARIAÇÃO DA CVF.

As medidas da capacidade vital forçada nas posições sentada e supina mostraram as variações que aparecem discriminadas na **tabela 9**.

Variações para menos da CVF, além dos 25% do valor medido na posição sentada são consideradas significativas na indicação de diminuição da força muscular respiratória pelo consenso de Espirometria. Os valores da CVF medidos neste trabalho foram avaliados estatisticamente de modo a se determinar se houve uma queda com a mudança de decúbito superior a 25%. As medidas da CVF sentada menos 25% foram então comparadas às medidas da CVF supina. O teste estatístico avaliou o número de vezes em que a CVF sentada menos 25% for igual ou maior que valores medidos nos pacientes em decúbito supino e se esta frequência era significativa.

O mesmo teste foi empregado para avaliar a mudança de decúbito nas variações que fossem maiores que 15% e 20% usando os mesmos índices estatísticos para avaliar a sua significância (**Tabela 10**).

Tabela 9: Variação da CVF sentada x CVF upina

Pacientes	%redução
1	6.56%
2	-26.19%
3	2.02%
4	-9.52%
5	1.15%
6	-42.42%
7	-12.90%
8	-45.10%
9	-48.68%
10	0.00%
11	7.37%
12	-28.00%
13	0.00%
14	10.59%
15	4.55%
16	-4.11%
17	-20.83%
18	-19.35%
19	-22.81%
20	0.00%
21	-38.18%

Tabela 10: Variações da CVF de sentado para supino.

Variações da mudança de decúbito	Pacientes	Significância
Pacientes com queda da CVF da posição sentada para supina	12(57.1%)	
Pacientes com queda da CVF supina > 25%	6(28.5%)	freqüência não significativa P = 0,0087
Pacientes com queda da CVF supina > 20%	8(38.1%)	freqüência significativa P = 0,0885
Pacientes com queda da CVF supina > 15%	9(42.8%)	freqüência significativa P = 0,3392
Pacientes com queda da CVF < 15%	3(14.3%)	
Pacientes que aumentaram a CVF	6(28.6%)	
Pacientes que não mudaram sua CVF	3(14.3%)	

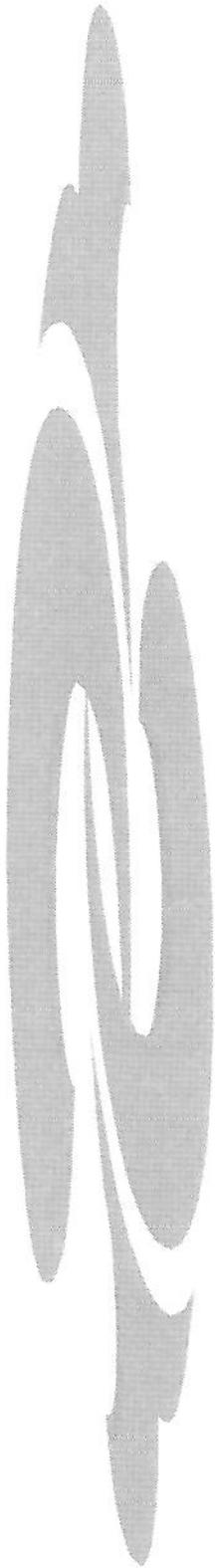
UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL
SEÇÃO CIRCULANTE

4.6. RESULTADOS ENCONTRADOS AO COMPARAR A VARIÁVEL VVM NA POSIÇÃO SENTADA E NA POSIÇÃO SUPINA.

A ventilação voluntária máxima é uma medida pouco valorizada da espirometria, mas apareceu nesta pesquisa com alterações bastante significativas quando se realizava a mudança de decúbito. Dos 21 pacientes avaliados 15(71.4%) apresentaram reduções na VVM quando avaliados no decúbito dorsal, e 6(28.5%) tiveram alteração para mais.(tabela 9). Estes resultados têm significância estatística tanto na aplicação de corte de 25% quando 8 pacientes (38.1%) tiveram alterações, como quando o valor de corte aplicado foi de 20% (10 pacientes ou 47,6%) ou ainda 15% (13 pacientes ou 61,9%) (Tabela 11).

Tabela 11: Variação da VVM (sentada x supina)

Pacientes	%redução
1	18.00%
2	-28.13%
3	-43.48%
4	-65.22%
5	-24.49%
6	-12.50%
7	-22.47%
8	-47.22%
9	19.23%
10	11.94%
11	-5.77%
12	38.10%
13	-18.18%
14	-17.65%
15	12.33%
16	-25.58%
17	-16.39%
18	-68.97%
19	-33.33%
20	7.61%
21	-29.67%



5. DISCUSSÃO

De acordo com os dados apresentados por Bach (1995), pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica (ELA) podem ter sua sobrevida ampliada pelo uso de suporte respiratório invasivo, através de traqueostomia e ventilação mecânica, associado à aspiração de secreções pela traqueostomia, muito embora ainda existam muitos dilemas éticos relativos a esta terapêutica. Resultados semelhantes podem ser conseguidos sem que se recorra à traqueostomia, mesmo em pacientes que dependam de suporte respiratório 24 horas por dia. Nestes casos lança-se mão de técnicas não-invasivas de suporte respiratório, tanto para ventilação como para a promoção de tosse efetiva.

A ventilação não invasiva utiliza interfaces apropriadas, tais como peças bucais, selos bucais para uso noturno, ou máscaras nasais ou oronasais e ventiladores controlados a volume e/ou pressão.

As técnicas de auxílio à tosse incluem o uso de inspirações profundas ou insuflações, conseguidas com o auxílio de ressuscitadores manuais, ventiladores mecânicos ou “máquinas da tosse” (In-Exsufflator®), seguidas por manobras de assistência manual da tosse, aplicadas por fisioterapeuta ou cuidador. Estas técnicas podem eliminar secreções e evitar o uso de aspiração traqueal sempre que o fluxo expiratório gerado for superior a 3l por segundo (ou 180l por minuto).

Neste trabalho JOHN BACH (1995) relata sua experiência em retardar o uso de ventilação invasiva por 23 meses em média ($23 \pm 20,3$) em 27 pacientes portadores de ELA e procura avaliar quais foram os fatores que conseguiram predizer o sucesso do suporte respiratório não invasivo. Os pacientes que utilizaram com sucesso técnicas não invasivas foram aqueles capazes de gerar picos de fluxo expiratório durante a tosse maiores que 3l por segundo e também os que conseguiam reter no pulmão insuflações com volumes razoáveis e que permitissem fluxos expiratórios adequados durante as manobras de tosse assistida; estas habilidades se correlacionavam fortemente com função preservada de músculos inervados por nervos bulbares e não tinham relação com o grau de diminuição da capacidade vital, fato que confirma mais uma vez o aforisma de que os pacientes neurológicos não morrem porque não ventilam mas sim porque não tosse.

Na verdade, com a disponibilidade do suporte respiratório não invasivo, é relativamente fácil ventilar um paciente que tem a ventilação prejudicada e também se consegue, desde que as técnicas sejam conhecidas e as máquinas disponíveis, auxiliar de maneira adequada a tosse e a eliminação de secreções. Passa a ser fundamental a investigação do grau de acometimento da musculatura bulbar e da musculatura respiratória, tanto para se saber se é viável a utilização do suporte respiratório não invasivo como também o momento exato da sua indicação: se a função bulbar estiver razoavelmente preservada deve-se pensar no suporte não invasivo a partir de um determinado grau de deterioração da ventilação, que deve ser determinado em avaliações seriadas dos pacientes.

Esta monitoração periódica realizada por Bach envolve as seguintes medidas:

1. espirometria, com as medidas da capacidade vital forçada, volume expiratório forçado no primeiro segundo e determinação da relação VEF1/CVF
2. medida da capacidade máxima de insuflação ou o volume máximo que o paciente consegue reter com a glote fechada após insuflações realizadas com ressuscitador manual ou ventilador mecânico
3. pico de fluxo expiratório durante a tosse assistida ou espontânea
4. saturação da hemoglobina e CO₂ no final da expiração, nas posições sentada e supina, se a capacidade vital forçada estiver diminuída.
5. monitoração noturna da saturação da hemoglobina, a cada seis meses, quando a capacidade vital forçada cair abaixo de 60% do valor previsto; esta indicação de monitoração noturna da saturação se deve ao fato de que hipoventilação costuma ocorrer durante o sono quando a capacidade vital cai abaixo de valores situados entre 40 e 55% dos previstos (BRAUN e cols 1983).

A periodicidade das medidas varia de 1 a 6 meses, tornando-se mais frequentes a medida que cai a capacidade vital.

A influência dos decúbitos nas medidas da função pulmonar, inclusive na saturação da hemoglobina, é fato recorrente nos estudos de John Bach.

Em trabalho publicado em 1990, BACH e ALBA enfatizam o fato de que pacientes com doenças neuromusculares que tem capacidade vital forçada medida na posição supina menor que 30% do valor previsto necessitam de suporte respiratório noturno .

Não é muito disseminada em nosso meio a prática de se realizar a espirometria na posição supina e menos ainda de se comparar os resultados obtidos em dois decúbitos diferentes

VILKE e cols (2000) avaliaram 20 pessoas normais de idade entre 20 e 50 anos, que se submeteram à avaliação da CVF, VEF1 e VVM nos decúbitos sentado, prono e supino comparativamente. Foram excluídas do trabalho pessoas que apresentavam história de doenças pulmonares, doenças cardíacas, uso de drogas e indivíduos com índice de massa corporal acima de 30kg/m². Os valores obtidos mostraram que a mudança de decúbito de sentado para supino levava a uma diferença na CVF de -7.1% e de sentado para prono -7.9%. Quanto ao VEF1, as alterações de sentado para supino foram de -7.2% e sentado para prono -9.1%. Na medida da VVM as alterações de sentado para supino foram de -9.5% e sentado para prono -14%. Estes resultados não tiveram significância estatística e foram considerados como variações normais pela Sociedade Torácica Americana.

Na verdade, em pessoas normais quanto a sua atividade muscular respiratória, principalmente no trabalho que se refere ao músculo diafragmático (responsável por 70% do volume corrente no pulmão) espera-se, na mudança de decúbito, um aumento da CVF; isto se deve à distensão produzida no diafragma pelo conteúdo abdominal, deslocado para cima pelo efeito gravitacional. Teoricamente, esta pressão sobre as cúpulas diafragmáticas deve aumentar a força de contração do músculo.

No CONSENSO DE ESPIROMETRIA (1996), para se avaliar deficiência muscular respiratória preconiza-se realizar a prova de função pulmonar no decúbito sentado e supino comparativamente e diagnosticar a deficiência quando a queda da CVF no decúbito supino for superior a 25%. Esta afirmação encontrada no Consenso se baseia em artigo escrito por ALLEN e cols (1985) que estudaram 147 pacientes (50 normais, 50 com doenças pulmonares obstrutivas e 47 com doenças pulmonares restritivas). Estes pacientes

foram submetidos ao teste de função pulmonar para avaliação da variação na capacidade vital forçada com a mudança de decúbito de sentado para supino. Este trabalho teve como objetivos avaliar a redução da CVF na mudança de decúbito em ambos os sexos e em portadores de doenças parenquimatosas que produzem efeitos obstrutivos e restritivos, de modo a determinar os limites da variação da CVF em normais e em indivíduos com doenças pulmonares, induzida pela mudança de decúbito, e assim poder utilizar valores fora destes limites como indicadores de comprometimento da força muscular respiratória. Participaram do estudo: 1- 50 indivíduos sem antecedentes de doenças respiratórias e com prova ventilatória normal. 2- 50 indivíduos com asma ou bronquite crônica com VEF1 menor que 85% do valor previsto, e portanto, classificados como obstrutivos nas espirometrias. 3- 47 pacientes portadores de fibrose pulmonar idiopática e outras fibroses comprovadas histologicamente, sarcoidose e fibrose cística (!), classificados como portadores de defeito restritivo nas espirometrias, restrição esta de origem pulmonar.

Os grupos de indivíduos doentes foram selecionados aleatoriamente a partir da população atendida em dois hospitais. Foram excluídos portadores de doenças neuromusculares, insuficiência cardíaca congestiva esquerda e dor torácica que impedisse a manobra da CVF. Os resultados obtidos por ALLEN e cols foram os seguintes:

1. no grupo de indivíduos normais a redução média da CVF nas espirometrias realizadas na posição sentada e na posição supina foi de 7,5% (+/- 5,7).
2. Nos indivíduos obstrutivos foi de 11,2% (+/- 13,4).
3. Nos indivíduos restritivos foi de 8,2% (+/- 7,7).

Não houve diferença significativa entre os grupos. Os respectivos limites superiores de 95% de confiança foram:

19% (normais)

38% (obstrutivos)

24% (restritivos)

Estes valores fizeram os autores concluir que variações na CVF com o decúbito (de sentado para supino) de 25% associadas a uma prova ventilatória com resultado normal ou restritivo, ou então superiores a 35%, com uma prova com diagnóstico de obstrução, devem levantar a suspeita de diminuição da força muscular diafragmática.

ALLEN e cols incluíram fibrose cística como causa de restrição na espirometria. Segundo HODSON & GEDDES (1995), a fibrose cística, que é uma doença hereditária transmitida por gene autossômico recessivo, caracteriza-se por apresentar excessiva secreção de um muco extremamente viscoso e de difícil eliminação. O quadro pulmonar é progressivo marcado por obstrução brônquica decorrente das alterações inflamatória da árvore respiratória, associadas a manifestações clínicas de outras áreas orgânicas tais como síndrome de má absorção, que conduzem a uma deterioração do estado geral do paciente. As provas de função pulmonar mostram uma grave obstrução do fluxo aéreo, que se acompanha de hiperinsulflação pulmonar. Esta hiperinsulflação já dificulta a atividade diafragmática e, associada à desnutrição característica destes doentes, devida às alterações gastrointestinais, favorece a diminuição dos volumes pulmonares que pode se manifestar como uma leve alteração restritiva associada. A participação de pacientes com fibrose cística no grupo de doentes restritivos no estudo de ALLEN e cols é criticável, já que o principal defeito encontrado na espirometria destes pacientes é a obstrução; além disso, como é freqüente a desnutrição nestes indivíduos, não se pode afirmar que eles não tivessem diminuição da força muscular diafragmática.

Outro ponto importante a ser discutido no trabalho de ALLEN é a influência da hiperinsulflação dos indivíduos obstrutivos na força muscular diafragmática. Como no grupo dos obstrutivos havia pacientes com bronquite crônica pode-se supor que havia entre eles indivíduos hiperinsulflados cujo diafragma poderia apresentar limitações funcionais, que se traduziriam por uma diminuição da eficiência do diafragma.

Estes aspectos da seleção de pacientes no trabalho de ALLEN e cols abrem a possibilidade de que talvez os limites propostos pelos autores na variação da CVF sejam inadequados.

No presente estudo os diagnósticos espirométricos foram exclusivamente de restrição leve, moderada e grave.

Tomando-se como referência o estudo de VILKE e cols (2000), no qual as variações encontradas nas mudanças de decúbitos em indivíduos normais não foram superiores a 5%, uma variação maior que 25% está muito além do esperado. Considere-se ainda que, durante o sono REM depende-se muito do diafragma para manutenção do VC e esperar uma alteração maior que 25% em um paciente que realiza uma prova de função pulmonar acordado e recrutando outros músculos auxiliares, parece pouco seguro. Dificilmente se terá uma boa idéia do quanto vai ser esta queda durante o sono.

Neste trabalho, a utilização de 25% como percentual de corte para variação da CVF com o decúbito não produziu resultados significativos. No entanto, os percentuais de corte de 15% e 20% resultaram em frequências significativas de variação da CVF com o decúbito.

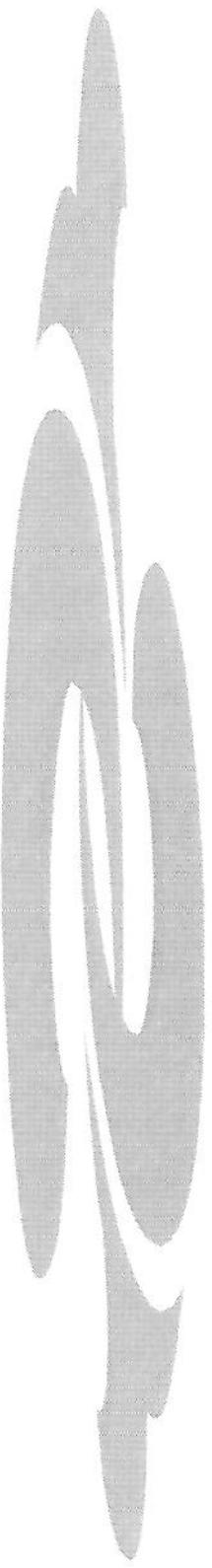
Outro dado importante visto em nosso trabalho foi que 6 pacientes apresentaram um aumento da CVF no decúbito supino em relação ao decúbito sentado, sendo 3 abaixo de 5% e 3 acima de 5%. Esta é uma alteração esperada para indivíduos que tem musculatura respiratória íntegra, principalmente o diafragma segundo AZEREDO & QUEIROZ (1999), em razão do efeito estimulante da força diafragmática representado pelo deslocamento deste músculo pelas vísceras abdominais.

A ventilação voluntária máxima, apesar de ser freqüentemente medida (NAKANO e cols 1973, GRIGGS e cols 1980, FALLAT e cols 1979) não é muito valorizada, talvez em razão de sua excessiva variabilidade e dependência do esforço. Não existem valores de corte citados na literatura que permitam julgar a importância da queda da VVM no decúbito supino. No entanto, neste trabalho, houve queda da VVM com frequência significativa na mudança de sentado para supino com todos os limites adotados (25%, 20%, 15%).

Quanto as medidas de PIM e PEM, tendo por base os índices de normalidade de BLACK & HYATT (1969), observaram-se alterações principalmente da PEM mesmo antes de aparecerem variações na CVF e na PIM. A diminuição das pressões dos músculos expiratórios representa um decréscimo do trabalho de tosse do paciente e, conseqüentemente, um prejuízo na eliminação de secreções. Segundo BACH (1995) os pacientes morrem principalmente pela deficiência da tosse, pois o acúmulo de secreção propicia à infecção.

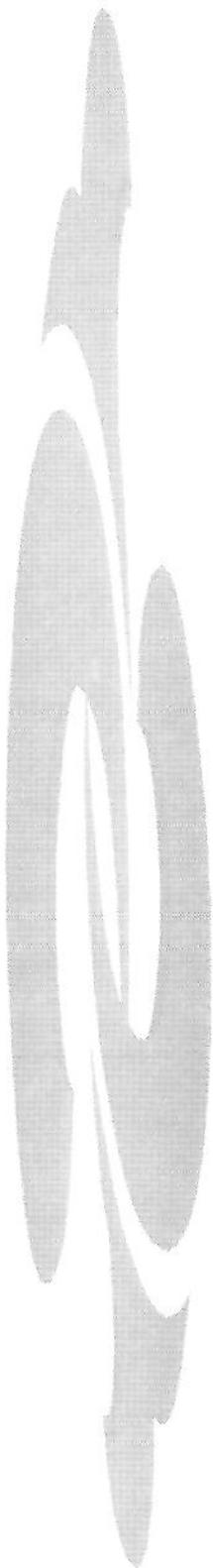
Na avaliação fisioterápica, doentes que apresentavam respiração paradoxal foram excluídos do trabalho pois eram incapazes de realizar a prova de função pulmonar. Pacientes com envolvimento bulbar tinham deficiência do músculo orbicular dos lábios que dificultava a vedação no bocal do aparelho de espirometria, necessitando portanto de uma adaptação para evitar o vazamento e permitir a realização do exame. No decúbito dorsal estes doentes com envolvimento bulbar apresentavam durante a manobra expiratória na espirometria uma curva oscilante em razão da obstrução causada pela língua, problema detectado também por BRACH (1979). A colocação desta órtese bucal acima descrita corrigia satisfatoriamente a curva de fluxo expiratório.

A avaliação fisioterápica, as medidas da PIM e PEM e as medidas da CVF nos decúbitos constituem, portanto, importantes instrumentos para a detecção precoce de falência muscular respiratória e permitem intervenções benéficas para a qualidade de vida do doente prevenindo complicações ou diminuindo sua gravidade.



6. CONCLUSÕES

1. Na espirometria houve queda significativa na capacidade vital forçada medida no decúbito supino em 9 pacientes, quando o valor de corte foi de 15%, em 8 pacientes quando o valor de corte foi 20%; a utilização do valor de corte de 25% não produziu queda na CVF com frequência significativa; o limite de 25% a partir do qual a queda da CVF é considerada como causada por fraqueza muscular diafragmática pode ser questionado.
2. Na avaliação de outras variações concomitantes na espirometria a VVM mostrou significantes alterações com o decúbito, com qualquer dos índices de corte utilizados (25%, 20% ou 15%).
3. A avaliação da força muscular respiratória através da PIM e PEM revelou maior frequência de alterações nas medidas da Pressão Expiratória Máxima, sugerindo um comprometimento importante da musculatura expiratória.



7. SUMMARY

EVALUATION OF PULMONARY FUNCTION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS HOLDERS THROUGH FORCED VITAL CAPACITY IN THE SEATED AND SUPINE POSITION

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive fatal neurodegenerative disorder of unknown origin, characterized by degeneration of espinal motor neurons, motor nuclei of the lower brain stem and upper neurons of the motor cortex. Eventually these lesions may produce respiratory failure. The aim of this study was to assess the variations of the measurements of forced vital capacity and maximum voluntary ventilation in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis when the subjects moved from the sitting to supine position and also to determine the maximum inspiratory and expiratory pressures, in order to evaluate repiratory muscle strength

21 ALS patients participated of the study - 11 females and 10 males, whose ages ranged from 20 to 74 years. Only patients with an ALS diagnosis confirmed , who had undergone a careful clinical evaluation complemented by an electromyographic exam and a nerve conduction study, that excluded all other neuromuscular diseases, were included. All the patients undergone physiotherapeutic assessment and the Manuvacumeter Recorder (IMEBRAS) with a capacity for 150 cc of water was used to measure the maximum inspiratory (MIP) and expiratory pressures (MEP). Spirometry was performed with the ANAMED AM 4000 PC spirometer. All the patients were measured for the Forced Vital Capacity (FVC), the Forced Expiratory Volume during the first second (FEV 1) and Maximum Voluntary Ventilation (M V V) in sitting and supine position, comparatively. The Wilcoxon non-parametric test was used to check if there was a statistical difference between the variables measured in the sitting position minus 25%, 20% and 15% and the same values measured in the supine position. Values of $p \leq 0.05$ indicated that the variables in the sitting position and lying position were significantly different.

In this study, the use of 25% as the cutoff line for FVC variation with decubitus did not produce significant results. However the cutoff line of 15% and 20% resulted in significant frequencies of FVC variations with decubitus. These results raise the possibility

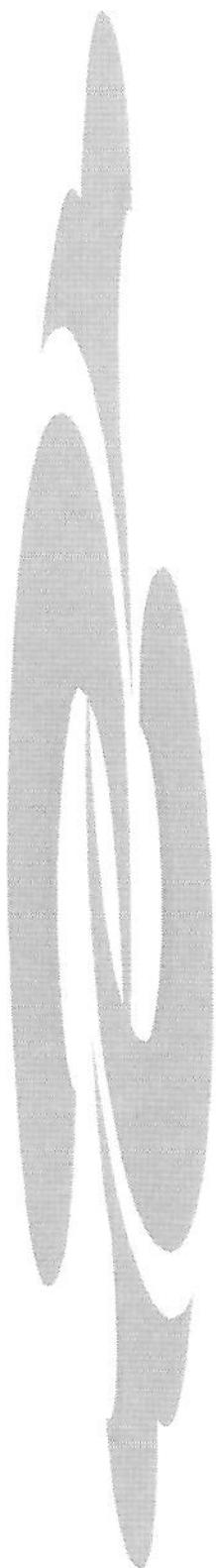
that the 25% decrease that appears in the literature about the subject as indicative of respiratory muscle weakness may not be appropriate. As to the manovacumeter measurements alterations were observed mainly in the MEP values, even before FVC and MIP variations were evident.

Conclusion:

1. In the spirometric evaluation there was a significant decrease of the forced vital capacity in the supine decubitus for 9 patients, when the cutoff value used was 15%, and for 8 patients, when the cutoff value was 20%. When the 25% cutoff was used the decrease in CVF was not significantly frequent.

2. The VVM showed significant decubitus alterations. They were significant with the 25%, 20% and 15% cutoff limits.

3. MEP deterioration was more frequent and easier to detect than MIP. The normality indexes of Black and Hyatt.



8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

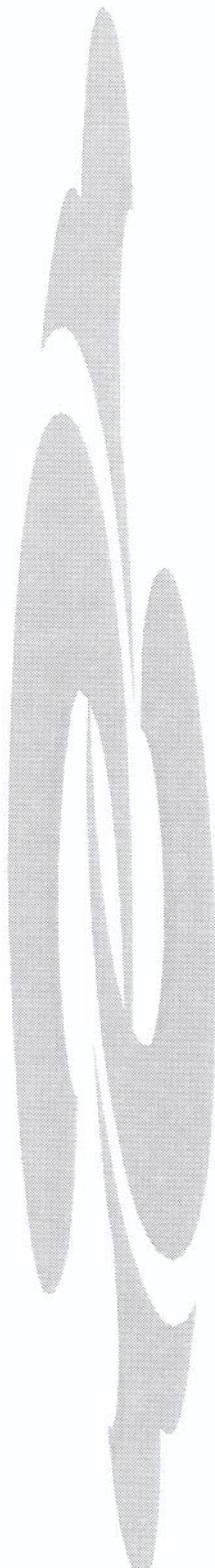
- ABOUSSOUAN, L. S. & LEWIS, R.A. *Sleep, respiration and ALS*. **Journal of the Neurological Sciences**, **164**, p. 1-2, Elsevier, 1999.
- ALLEN, S.M.; HUNT, B. and GREEN, M. *Fall in Vital Capacity with Posture*. **Br. J. Dis. Chest**, vol. **79**, n. **3**, p. 267-271, 1985.
- APPELBERG, J.; NORDAHL, G. and JASON, C. *Lung Volume and its Correlation to Nocturnal Apnoea and Desaturation*. **Repis Med, Mar**; **94(3)**, p. 233-9, 2000.
- ARNULF, I. et. al. *Sleep Disorders and Diaphragmatic Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Am J Respir Crit Care Med**, vol. **161**, p. 849-856, 2000.
- AZEVEDO, C.A. e QUEIROZ, A. N. de. **Fisioterapia Respiratória Moderna**. 3a edição. Editora Manole, 1999.
- BACH, J. R. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Predictors for Prolongation of Life by Noninvasive Respiratory Aids*. **Arch Phys Med Rehabil**, vol. **76**, p. 828-832, 1996.
- _____ **Pulmonary Rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions**. Ed. Hanley & Belfus, Inc., 1996.
- BLACK, L.F. & HYATT, R. E. *Maximal Respiratory Pressures: Normal Values and Relationship to Age and Sex*. **American Review of Respiratory Disease**, vol. **99**, p. 696-702, 1969.
- BLACK, L.F. & HYATT, R. E. *Maximal Static Respiratory Pressures in Generalized Neuromuscular Disease*. **American Review of Respiratory Disease**, vol. **104**, p. 641-650, 1971.
- BRACH, B. B. *Expiratory Flow Patterns in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **CHEST**, **75:5**, p. 648-649, May, 1979.
- BROOKS, B. R. *Diagnostic Dilemmas in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Journal of the Neurological Sciences**, **165**, S1-S9, Elsevier, 1999.
- BYE, P.T.P., et. al. *Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease*. **Thorax**, **45**: p. 241-247, 1990.

- CAMBIER, J.; MASSON, M.; DELTEN, H. **Manual de Neurologia**. 2a edição. Editora Ateneu, 1988, p. 303-307.
- CASTRO PEREIRA, C. A. de. *I Consenso Brasileiro sobre Espirometria*. **J Pneumol**, mai-jun; **22(3)**, 105-164, 1996.
- CORRÊA DA SILVA, L.C.; RUBIN, A. S.; CORRÊA DA SILVA, L.M. **Avaliação Funcional Pulmonar**. 1a edição. Editora Revinter, 2000.
- COSTA, D. et. al. *Função Pulmonar em Miopatias Hereditárias*. **Ver Bras Fisiot**, vol. **1**, n. **2**, p. 73-77, 1996.
- DERENNE, J-PH.; MACKLEM, P.T. and ROUSSOS, CH. *The Respiratory Muscles: Mechanics, Control, and Pathophysiology*. **American Review of Respiratory Disease**, **118**, p.119-133, 1978.
- DONALD, F. et. al. *Musculoskeletal Complaints and Fibromyalgia in Patients Attending a Respiratory Sleep Disorders Clinic*. **The Journal of Rheumatology**, **23:9**, p. 1612-1616, 1996.
- EMRE, M. et. al. *Exertional Dyspnea as the Initial Manifestation of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Schweiz Med Wochenschr**, May; **116(22)**, p. 740-4, 1986.
- FALLAT, R. J. et al. *Spirometry in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Arch Neurol**, vol. **36**, p. 74-80, 1979.
- FERGUSON, K.A. et. al. *Sleep-disordered Breathing in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Chest**, Sep; **110(3)**, p. 664-9, 1996.
- FERRIS, B. G. & POLLARD, D. S. *Effect of Deep and Quiet Breathing on Pulmonary Compliance in Man*. **Pulmonary Compliance After Deep and Quiet Breathing**, p. 143-149, September, 1959.
- FITTING, J.W. et. al. *Sniff Nasal Pressure: A Sensitive Respiratory Test to Assess Progression of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Ann Neurol**, Dec; **46(6)**, p. 887-93, 1999.

- GAY, P. C. et. al. *Effects of Alterations in Pulmonary Function and Sleep Variables on Survival in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Mayo Clin Proc**, Jul; **66(7)**, p. 686-94, 1991.
- GOSS. C.M. **Gray Anatomia**. 29a edição. Editora Guanabara Koogan, 1977, p. 339-342.
- GRIGGS, R.C. et. al. *Evaluation of Pulmonary Function in Neuromuscular Disease*. **Arch Neurol**, vol. **38**, p. 9-12, 1981.
- HODSON, M. E. and GEDDES, D. M. **Cystic Fibrosis**. Ed. Chapman & Hall, , p. 151-177, 1995.
- HOWARD, R. S.; WILES, C.M. and LOH, L. *Respiratory Complications and Their Management in Motor Neuron Disease*. **Brain**, n. **112**, p. 1155-1170, London: Oxford University Press, 1989.
- JABLECKI, C.K.; BERRY, C. and LEACH, J. *Survival Prediction in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Muscle & Nerve**, **12**, p. 833-841. John Wiley & Sons, Inc., 1989.
- KANG, S. W.; BACH, J. R. *Maximum Insufflation Capacity: Vital Capacity and Cough Flow in Neuromuscular Disease*. **Am J Phys Med Rehabil**, May-Jun; **79(3)**, p. 222-7, 2000.
- KELSEN, S.G. *Respiratory Muscle Plasticity*. **Annual Meeting Highlights**.
- KIMURA, K. et. al. *Sleep-disordered Breathing at an Early Stage of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Journal of the Neurological Sciences**, **164**, p. 37-43, Elsevier, 1999.
- KLEOPA, K.A. et. al. *Bipap Improves Survival and Rate of Pulmonary Function Decline in Patients with ALS*. **Journal of the Neurological Sciences**, **164**, p. 82-88, Elsevier, 1999.
- KREITZER, S.M. et. al. *Respiratory Muscle Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **American Review of Respiratory Disease**, vol. **117**, p. 437-447, 1978.
- LEMLE,, A. **Provas de Função Pulmonar na Prática Diária**. 1a edição. Editora de Publicações Científicas Ltda., 1994.

- LOUWERSE, E. S. et. al. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Mortality Risk During the Course of the Disease and prognostic Factors. The Netherlands ALS Consortium. J Neurol Sci, Oct; 152, Suppl 1*, p. S10-7, 1997.
- McNICHOLAS, W.T. *Impact of Sleep in Respiratory Failure. European Respiratory Journal Series. n. 10*: p. 920-933, U.K.: ERS Journals Ltd, 1997.
- MEYRIGNAC, C.; POIRIER, J. and DEGOS, J. D. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Presenting with Respiratory Insufficiency as the Primary Complaint. Clinicopathological Study of a Case. Eur Neurol, 24(2)*, p. 115-20, 1985.
- MISURI, G. *Mechanism of CO2 Retention in Patients with Neuromuscular Disease. CHEST, 17*, p. 447-452, 2000.
- MORRIS, J. F.; KOSKI, A. and JOHNSON, L. C. *Spirometric Standards for Healthy Nonsmoking Adults. American Review of Respiratory Disease, vol. 103*, p. 57-67, 1971.
- NAKANO, K. et. al. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Study of Pulmonary Function. Diseases of the Nervous System, vol. 37, n.1*, p. 32-34, 1976.
- O'CONNOR, P. J. *Sleep Quality in Older Adults: Effects of Exercise Training and Influence of Sunlight Exposure. JAMA, April, vol. 277, n. 13*, p. 1034, 1997.
- PALMER, M.L. e EPLER, M.E. **Fundamentos das Técnicas de Avaliação Muscoesqueléticas**. 2a edição. Editora Guanabara Koogan, 1998, p. 8-33.
- PIERSON, D. J.; DICK, N. P. and PETTY, T. L. *A Comparison of Spirometric Values with Subjects in Standing and Sitting Positions. CHEST, 70: 1*, p. 17-20, 1976.
- POLKEY, M. I. et al. *Expiratory Muscle Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Am J Respir Crit Care Med, Sep; 158(3)*, p. 734-41, 1998.
- POLONI, M. et. al. *Value of Spirometric Investigations in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Ital J Neurol Sci, Apr; 4(1)*, p. 39-46, 1983.
- REIMÃO, R. **Medicina do Sono**. 1a edição. Lemos Editorial & Gráficos Ltda., 1999.
- SCALAN, C.L.; WILKINS, R.L.; STOLLER, J.K. **Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan**. 7a edição. Editora Manole, 2000.

- SHICHINOHE, Y. et. al. *A Case of Emergency Admission for CO2 Narcosis in a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Masui, Sep; 44(9)**, p. 1246-9, 1995.
- SIMILOWSKI, T. et. al. *Diaphragmatic Dysfunction and Dyspnoea in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Eur Respir J, 1Feb; 5(2)**, p. 332-7, 2000.
- SLUTAKY, L.C. **Fisioterapia Respiratória nas Enfermidades Neuro-Musculares**. 1a edição. Editora Revinter, 1997, p. 177-212.
- SWAMINATHAN, S. *Pulmonary Function Testing in Office Practice*. **Indian J Pediatr, Nov-Dec; 66(6)**, p. 905-14, 1999.
- TOWNSEND, M. C. *Spirometric Forced Expiratory Volumes Measured in the Standing Versus the Sitting Posture*. **Am Ver Respir Dis, 130**, p. 123-124, 1984.
- TSUCHIYA. K. et. al. *Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis of Long Duration Mimicking Spinal Progressive Muscular Atrophy: a Clinicopathological Study*. **Journal of the Neurological Sciences, 162**, p. 174-178, Elsevier, 1999.
- VILKE, G. M. et. al. *Spirometry in Normal Subject in Sitting, Prone, and Supine Positions*. **Respiratory Care, vol. 45, n. 4**, p. 407-410, 2000.
- VITACCA, M. et. al. *Breathing Pattern and Respiratory Mechanics in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **European Respiratory Journal Series. n. 10**: p. 1614-1621, U.K.: ERS Journals Ltd, 1997.
- VITACCA, M. et. al. *Breathing Pattern and Respiratory Mechanics in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. **Eur Respir J, Jul;10(7)**, p. 1614-21, 1997.
- ZEMAN, A.Z.J. et. al. *Multicore Myopathy Presenting in Adulthood with Respiratory Failure*. **Muscle & Nerve, 20**, p. 367-369. John Wiley & Sons, Inc., 1997.



9. ANEXOS

AVALIAÇÃO FISIOTERÁPICA

A-DADOS PESSOAIS

1-NOME

2-IDADE

3-SEXO

4-COR

5-ENDEREÇO

B- SINAIS VITAIS

- pressão arterial
- frequência respiratória
- frequência cardíaca
- temperatura

C- ANTECEDENTES

TABAGISMO

- a) Fuma atualmente? () Não () Sim Quanto? _____
- b) Já fumou? () Não () Sim Quanto? _____
- c) Há quanto tempo parou de fumar? _____

DOENÇA PULMONAR _____

TOSSE

Você esta tossindo atualmente? () Não () Sim

EXPECTORAÇÃO

Você normalmente elimina catarro dos pulmões? () Não () Sim

SIBILÂNCIA

Você já teve ou costuma ter chiado no peito? () Não () Sim

DISPNÉIA

a) Você sente dificuldade em respirar parado? () Não () Sim

b) Você sente dificuldade em respirar durante atividade física? () Não() Sim

D-HISTÓRIA PREGRESSA DA MOLÉSTIA ATUAL

E-AVALIAÇÃO GERAL E ESPECÍFICA

1- CIRTOMETRIA

2- PROVA DE FUNÇÃO MUSCULAR

- ESTERNOCLEIDOMASTÓIDEO
- ESCALENOS
- PEITORAL MAIOR
- PEITORAL MENOR
- INTERCOSTAIS
- DIAFRAGMA
- MÚSCULOS ABDOMINAIS
- MÚSCULOS DOS MMSS
- MÚSCULOS DOS MMII

3-TIPO DE TÓRAX

- TÓRAX EM TONEL
- PEITO ESCAVATUM
- TÓRAX EM QUILHA DE NAVIO OU PEITO DE POMBO
- TÓRAX PARALÍTICO
- TÓRAX ASSIMÉTRICO

4-TIPO DE RESPIRAÇÃO

- DIAFRAGMÁTICA
- COSTAL
- APICAL
- PARADOXAL
- ARRÍTMICA

5- EXPANSIBILIDADE E COMPLACÊNCIA PULMONAR

6-MEDIDAS DA PIM E PEM

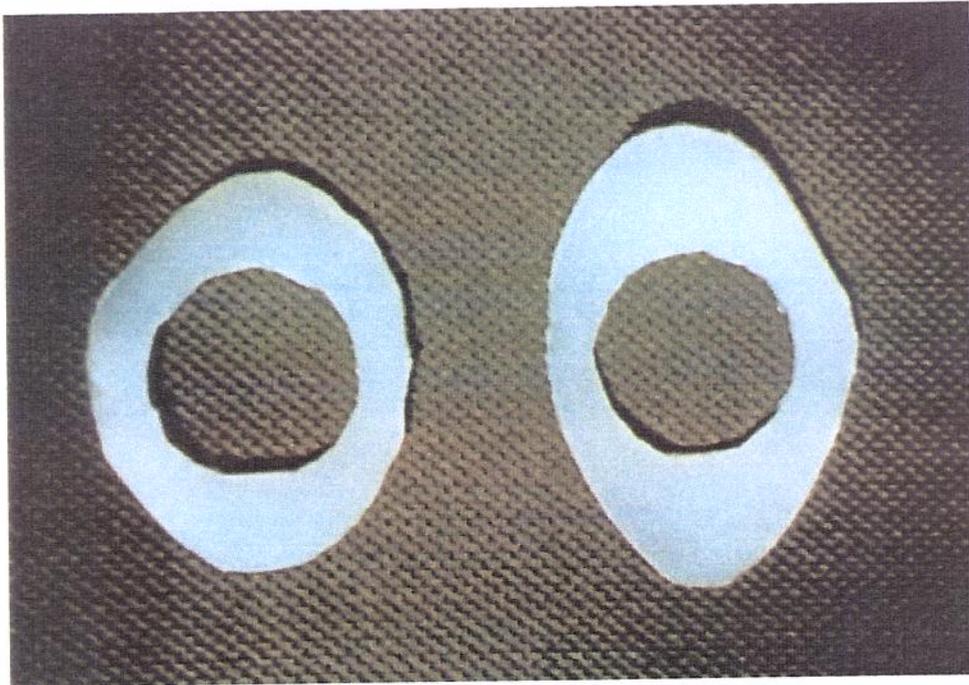
PIM _____

PEM _____

7-AUSCULTA PULMONAR

8- PICK FLOW

9- SATURAÇÃO DE OXIGÊNIO



Órtese para vedação do vestibulo da boca para impedir o escape de ar