

Licenciatura em Fisioterapia

Ano Lectivo 2013/2014 – 4º ano

Projecto de Investigação I/ Projecto de Investigação II

**“Contributo da VNI durante a intervenção da
Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes
com ELA”**

Projecto Final de Licenciatura

(Volume I)

Elaborado por Patrícia Raquel Mendes Correia | N° 201092334

Orientadora: Professora Ana Menezes

Barcarena, Novembro de 2014

Universidade Atlântica

Escola Superior de Saúde Atlântica

Licenciatura em Fisioterapia

Ano Lectivo 2013/2014 – 4º ano

Projecto de Investigação I/ Projecto de Investigação II

**“Contributo da VNI durante a intervenção da
Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes
com ELA”**

Projecto Final de Licenciatura

(Volume I)

Elaborado por Patrícia Raquel Mendes Correia | N° 201092334

Orientadora: Professora Ana Menezes

Barcarena, Novembro de 2014

O autor é o único responsável pelas ideias expressas neste relatório

Agradecimentos

Agradeço em primeiro lugar a Deus, aos meus pais Félix Correia e Maria Mendes e irmãos Deolindo Correia e Luís Correia por estarem sempre presentes em todas as fases deste percurso académico e por todo o apoio que me deram para levar este projecto de investigação em diante.

De igual modo, agradeço o apoio incondicional dos meus amigos e colegas, que ao longo desses anos partilharam os momentos bons e menos bons vivenciados ao longo deste curso e que me deram sempre ânimo para continuar.

Por último, quero agradecer a todos os professores, orientadores de estágio que contribuíram não só para a minha formação académica mas também pessoal. Em especial, quero agradecer à professora Ana Menezes, não só pela honra de ter sido orientada por ela, mas também pelo seu precioso tempo prestado e pelas suas críticas construtivas que contribuíram para o desenvolvimento e finalização deste projecto final de licenciatura.

Resumo

“Contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA”

Problema: Ao longo da progressão da ELA vão surgindo complicações respiratórias e insuficiência respiratória como resultado da fraqueza dos músculos respiratórios. Para além disso, sabe-se que a dispneia e a intolerância ao esforço limitam a intervenção do fisioterapeuta, impedindo alcançar os benefícios terapêuticos desejados. No entanto, vários estudos realizados em doentes com sequelas de tuberculose pulmonar e em utentes com DPOC que apresentavam IRC demonstraram que, quando aplicado a VNI durante os seus programas de exercício, que estes indivíduos apresentaram uma melhoria significativa da dispneia e um aumento da sua tolerância ao esforço.

Objectivo do estudo: O objectivo geral do estudo é conhecer o contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA. Como objectivos específicos pretende-se verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na sensação de dispneia, na percepção de esforço, na frequência cardíaca e na saturação de oxigénio; pretende-se também verificar se a influência da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço depende do estadio/evolução da IR na ELA. **Metodologia:** O presente estudo longitudinal enquadra-se no paradigma quantitativo e é do tipo quasi-experimental. O desenho de estudo adoptado é o antes-após com grupo testemunho não equivalente. A amostra (n=60) será constituída por indivíduos com ELA que são seguidos na consulta de ELA do Hospital X, que vão sendo inseridos, progressivamente, no grupo de controlo e no grupo experimental à medida que vão sendo preenchidos os consentimentos informados e satisfeitos os critérios de selecção. Através da amostragem não probabilística por quotas serão formados seis subgrupos, de acordo com o estadio/evolução da IR do utente com ELA, sendo que cada grupo será constituído por 10 elementos. Os indivíduos com SNIF <50 cmH₂O e ≥ 40 cmH₂O serão integrados no GC₁ e GE₁; os que tem SNIF <40 cmH₂O e ≥30 cmH₂O serão integrados no GC₂ e GE₂ e, os que tem SNIF <30 cmH₂O serão integrados no GC₃ e GE₃. O GC. Os grupos de controlo realizarão Fisioterapia e VNI

em horas diferentes horas (Ft + VNI) e os grupos experimentais para além de realizarem VNI em diferentes horas da Fisioterapia também farão uso da VNI durante as sessões de Fisioterapia (Ft_{VNI} + VNI). **Conclusões:** Apesar das questões existentes, acredita-se que a utilização de VNI durante a intervenção da Fisioterapia tem influência na sensação dispneia e na percepção de esforço de utentes com ELA.

Palavras-chave: esclerose lateral amiotrófica; ventilação não invasiva; Fisioterapia; exercício; tolerância ao esforço.

Abstract

"Contribution of noninvasive ventilation during physical therapy on exercise tolerance in patients with ALS"

Problem: With the progression of ALS, respiratory complications and respiratory failure developed as a consequence of respiratory muscle weakness. Furthermore, it is known that dyspnea and exercise intolerance limit the intervention of the physical therapist, avoiding the accomplishment of therapeutic benefits. However, several studies in patients with sequelae of pulmonary tuberculosis and COPD with chronic respiratory failure, report that when NIV was applied during their exercise programs that these subjects had significant improvement in dyspnea and increased the exercise tolerance. **Objectives:** The overall goal is to know the contribution of NIV during physical therapy on exercise tolerance in patients with ALS. As specific objectives, we intend to verify when NIV is applied during the physical therapist, with different intensities, has different effect on dyspnea, in perception of effort, in heart rate and peripheral oxygen saturation; also we intend to investigate if the influence of NIV applied during physical therapy in dyspnea and exercise tolerance depends on the stage/development of respiratory failure in ALS. **Methods:** This longitudinal study was based on the quantitative paradigm and is quasi-experimental. The study design adopted is the before-after with non-equivalent control groups. The sample is constituted by subjects with ALS that are followed in the medical consultation of Hospital X, which will be included progressively in the control group and in the experimental group, as they will be fulfilling the informed consent and met the selection criteria. Through the non-probability quota sampling will be formed six subgroups according to the stage/development of respiratory failure in the patients with ALS, each group will consist of 10 elements. Subjects with SNIF <50 cmH₂O and ≥ 40 cmH₂O will be integrated in GC₁ and GE₁; those who have SNIF <40 cmH₂O and ≥ 30 cm cmH₂O will be integrated into and GE₂ and GC₂, who has SNIF <30 cmH₂O be integrated in GC₃ and GE₃. Control groups will perform physical therapy and NIV hours at different times (PT + NIV) and the experimental groups in addition to performing VNI at different times of the physical therapy, they will also make use of NIV during the physical therapy (PT_{VNI} + NIV). **Conclusions:** Despite the

limitations of this study, it is believed that the use of NIV during the physical therapy has an effect in dyspnea and the tolerance to effort of patients with ALS.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis; noninvasive ventilation; physical therapy; exercise; exercise tolerance.

Índice Geral

Volume I

Introdução	1
1. Enquadramento teórico	5
1.1. Definição de ELA	5
1.2. Função respiratória na ELA	6
1.2.1. Complicações respiratórias	6
1.2.2. Avaliação da função respiratória	7
1.3. Intervenção terapêutica na ELA	9
1.3.1. Papel da Fisioterapia	9
1.3.2. Ventilação não invasiva	12
1.4. Resultados da utilização de VNI durante o exercício em utentes com IR	15
2. Metodologia	21
2.1. Questão orientadora	21
2.2. Objectivos do estudo	21
2.2.1. Objectivo geral	21
2.2.2. Objectivos específicos	22
2.3. Desenho de estudo	29
2.4. População	29
2.5. Amostra	25
2.6. Critérios de inclusão	27
2.7. Critérios de exclusão	23
2.8. Instrumentos de recolha de dados	23
2.9. Recursos necessários	24
2.10. Variáveis	29
2.11. Hipóteses	22
2.12. Procedimentos	30
2.13. Plano de tratamento de dados	32
Reflexões finais e Conclusões	33
Referências Bibliográficas	37

Volume II

Apêndices.....	5
Apêndice I - Ficha de Caracterização do Utente.....	6
Apêndice II – Ficha de Registo de Fisioterapia	7
Apêndice III – Carta Pedido de Colaboração do Hospital X	8
Apêndice IV – Protocolo de VNI.....	10
Apêndice V – Pedido de colaboração ao médico especialista em neurologia	11
Apêndice VI – Pedido de colaboração ao fisioterapeuta	13
Apêndice VII – Pedido de colaboração à empresa Pulmocor	15
Apêndice VIII – Pedido de colaboração à empresa Sorisa	17
Apêndice IX – Consentimento informado	19
Anexos	23
Anexo I – Escala de Borg Original	24
Anexo II – Escala de Borg Modificada.....	25
Anexo III – Protocolo de Medição das Pressões Máximas Respiratórias.....	26

Lista de Abreviaturas e Siglas

AVD – actividade de vida diária

BIPAP – *bi-level positive airway pressure*

CV – capacidade vital

CVF – capacidade vital forçada

DPOC – doença pulmonar obstrutiva crónica

EPAP – *expiratory positive airway pressure*

ELA – esclerose lateral amiotrófica

EBO – Escala de Borg Original

EBM – Escala de Borg Modificada

FC – frequência cardíaca

GC – grupo de controlo

GE – grupo experimental

IPAP - *inspiratory positive airway pressure*

IR – insuficiência respiratória

IRC – insuficiência respiratória crónica

MFR – Medicina Física e Reabilitação

MIC – capacidade máxima de insuflação

PaCO₂ – pressão parcial arterial de dióxido de carbono

PCF – *peak cough flow*

PEM – pressão expiratória máxima

PIM – pressão inspiratória máxima

PSE – percepção subjectiva de esforço

SatO₂ – saturação de oxigénio

SNIF – *sniff nasal inspiratory pressure*

VNI – ventilação não invasiva

VC – volume corrente

TVP – trombose venosa profunda

Índice de Figuras

Figura 1 - Desenho de estudo	23
------------------------------------	----

Índice de Tabelas

Tabela 1. Sintomas e sinais de insuficiência respiratória	7
Tabela 2. <i>Guideline</i> de reabilitação para as diferentes fases da ELA.....	10
Tabela 3. Critérios para o uso de VNI por pressão positiva	13
Tabela 4. Contra-indicações para o uso de VNI em doentes neuromusculares	15
Tabela 5. Intensidade relativa para a prescrição de exercício.....	26

Introdução

No âmbito da disciplina de Projecto de Investigação I/Projecto de Investigação II, leccionada na Licenciatura em Fisioterapia do 4º ano – 1º/2º semestre, foi proposta a realização individual de um projecto final de licenciatura. Este trabalho, que foi desenvolvido no âmbito da Fisioterapia Respiratória, intitula-se “Contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA”.

A ELA é uma doença do neurónio motor caracterizada pela progressiva paralisia muscular, resultante da degeneração dos neurónios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal (Rocha e Miranda, 2007; Wijesekera e Leigh, 2009; Andersen *et al.*, 2012). Esta doença, que tem uma incidência anual de 1 a 2 por 100 000 habitantes e uma prevalência de 6 casos por 100 000 habitantes (Chad, 2002), apresenta uma sobrevida média de 2-4 anos após o início dos sintomas, sendo que cerca de 5-10% dos indivíduos sobrevive por mais de uma década ou mais (Forsgren *et al.*, 1983). O quadro clínico desta doença é caracterizado pela fraqueza dos músculos bulbares, dos membros superiores e inferiores, dos músculos torácicos e abdominais. A combinação destes sintomas pode ocorrer numa ou mais regiões nas diferentes fases da doenças, seja ao nível bulbar, cervical, torácico e/ou região lombosagrada (Francis, Bach e DeLisa, 1999; Howard e Orrell, 2002; Maurer, 2012). O local de início dos sintomas (bulbar ou ao nível dos membros) e o rápido declínio da função respiratória estão associados a uma menor taxa de sobrevivência (Magnus *et al.*, 2002). Com o compromisso dos músculos respiratórios, resultante da incapacidade de assegurar o trabalho ventilatório e de garantir o mecanismo da tosse, surgem infecções respiratórias e/ou IR (Perrin *et al.*, 2004), que acabam por ser responsáveis por cerca de 84% das mortes dos indivíduos com ELA (Bach, 2002).

De modo a maximizar a qualidade de vida e a reduzir as complicações respiratórias destes pacientes (Bello-Haas, Kloos e Mitsumoto, 1998; Presto *et al.*, 2009), a Fisioterapia tem incluído na sua intervenção técnicas de desobstrução brônquicas e programas de reabilitação que englobam exercícios terapêuticos cuja intensidade é moderada (Kang e Bach, 2000; Sancho *et al.*, 2004; Cup *et al.*, 2007; Bach *et al.*, 2008).

Além disso a VNI por pressão positiva, tem sido amplamente recomendada para utentes com ELA com IRC (Barakat *et al.*, 2007; Vrijsen *et al.*, 2013), porque para além de aliviar o esforço dos músculos respiratórios (Mehta e Hill, 2001), reduz os sintomas de dispneia, melhora a hipoventilação (Benditt *et al.*, 2002), diminui os distúrbios respiratórios presentes durante o sono, melhora a qualidade de vida (Lyall *et al.*, 2001; Santos *et al.*, 2003) e aumenta a taxa de sobrevivência, particularmente em utentes com ELA sem disfunção bulbar severa (Bach, 2002; Bourke *et al.*, 2006; Lechtzin *et al.*, 2007).

A redução da capacidade ventilatória e aumento do esforço respiratório característica dos utentes com ELA tem como consequência a dispneia e a diminuição da tolerância ao esforço (Belman, 1992) que por sua vez limitam a realização das actividades (Piper e Moran, 2006). Contudo, tem sido comprovado em diversos estudos, que uso de VNI durante o exercício físico diminui a dispneia e aumenta a tolerância ao esforço em doentes com IR (Keilty *et al.*, 1994; Tsuboi *et al.*, 1997; Van't *et al.*, 2004; Barakat, 2007; Borel *et al.*, 2008). Assim, sendo notório que a VNI, como uma terapia ou em conjunto com outras técnicas de Fisioterapia, oferece a oportunidade de melhorar os programas de tratamento e os resultados obtidos, surge a necessidade de investigar os seus efeitos durante as sessões de Fisioterapia em utentes com ELA.

Assim sendo, como objectivo geral, pretende-se conhecer o contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA. Como objectivos específicos pretende-se verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na sensação de dispneia, na percepção de esforço, na frequência cardíaca e na saturação de oxigénio; pretende-se também verificar se a influência da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço depende do estadio/evolução da IR na ELA. Tendo isto em conta, o presente estudo longitudinal enquadra-se no paradigma quantitativo e é do tipo quasi-experimental. O desenho de estudo adoptado é o antes-após com grupo testemunho não equivalente. A amostra (n=60) será constituída por indivíduos com ELA que são seguidos na consulta de ELA do Hospital X que vão sendo inseridos, progressivamente, no grupo de controlo e no grupo experimental à medida

que vão sendo preenchidos os consentimentos informados e satisfeitos os critérios de selecção. Através da amostragem não probabilística por quotas serão formados seis subgrupos, de acordo com o estadio/evolução da IR do utente com ELA, sendo que cada grupo será constituído por 10 elementos. Os grupos de controlo realizarão Fisioterapia e VNI em horas diferentes horas ($Ft + VNI$) e os grupos experimentais para além de realizarem VNI em diferentes horas da Fisioterapia também farão uso da VNI durante as sessões de Fisioterapia ($Ft_{VNI} + VNI$). Tanto o GE como o GC, será submetido à avaliação da sensação de dispneia através da EBM, à avaliação da percepção de esforço através da EBO, à avaliação da FC e da $SatO_2$ através do pulsi-oxímetro, à avaliação da IR através do SNIF, no início do estudo, na 4ª e 8ª sessão de Fisioterapia.

Desta forma, este projecto, que apresenta dois volumes, está organizado em seis capítulos. No volume I do primeiro capítulo, surge a fundamentação teórica, que se encontra dividida nos seguintes subcapítulos: definição de ELA; função respiratória na ELA, nomeadamente as complicações respiratórias e avaliação da função respiratória; intervenção terapêutica na ELA, nomeadamente o papel da Fisioterapia e ventilação não invasiva; e, resultados da utilização da VNI durante o exercício em utentes com IR. De seguida, na metodologia, encontra-se a questão orientadora, os objectivos de estudo, o desenho de estudo, a população, a amostra, os critérios de inclusão, os critérios de exclusão, instrumentos de recolha de dados, recursos necessários, variáveis, hipóteses, procedimentos e plano de tratamento de dados. Posteriormente, nas reflexões finais e conclusões é apresentada uma análise crítica do estudo tendo em conta as suas limitações e as dificuldades sentidas ao longo do seu desenvolvimento, bem como o contributo do estudo para a formação profissional e a proposta de futuras investigações. Depois, nas referências bibliográficas constarão todas as fontes bibliográficas citadas ao longo do projecto. Por último, no volume II, encontram-se os apêndices e os anexos, no qual constam todos os materiais de trabalho elaborados pelo autor do projecto e os documentos realizados por outros autores, respectivamente.

“Contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA”-
Licenciatura em Fisioterapia

1. Enquadramento teórico

1.1. Definição de ELA

A ELA é uma doença do neurónio motor caracterizada pela progressiva paralisia muscular, resultante da degeneração dos neurónios motores superiores e inferiores do córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal (Rocha e Miranda, 2007; Wijesekera e Leigh, 2009; Andersen *et al.*, 2012).

Esta doença de etiologia desconhecida tem uma incidência anual de 1 a 2 por 100 000 habitantes e uma prevalência de 6 casos por 100 000 habitantes (Chad, 2002). É uma doença rapidamente progressiva e fatal, com uma sobrevida média de 2-4 anos após o início dos sintomas, sendo que cerca de 5-10% dos indivíduos sobrevive por mais de uma década ou mais (Forsgren *et al.*, 1983).

A degeneração progressiva dos neurónios motores conduz a um quadro clínico de fraqueza dos músculos bulbares, dos membros superiores e inferiores, dos músculos torácicos e abdominais. A combinação destes sintomas pode ocorrer numa ou mais regiões, nas diferentes fases da doença, seja ao nível bulbar, cervical, torácico e/ou região lombo-sagrada (Francis, Bach e DeLisa, 1999; Howard e Orrell, 2002; Maurer, 2012).

Aproximadamente dois terços dos pacientes com ELA apresentam a forma medular e apresentam fraqueza muscular localizada, que pode ter início ao nível proximal ou distal nos membros superiores e inferiores. Gradualmente, a espasticidade pode desenvolver-se nos músculos atrofiados dos membros superiores e inferiores, afectando a destreza manual e a marcha. Os pacientes que manifestam ELA do tipo bulbar usualmente apresentam disartria e disfagia, sendo que os sintomas ao nível dos membros superiores e inferiores podem desenvolver em simultâneo com os sintomas bulbares (Wijesekera e Leigh, 2009). O local de início dos sintomas (bulbar) e o rápido declínio da função respiratória estão associados a uma menor taxa de sobrevivência (Magnus *et al.*, 2002). Além disso, os pacientes com mais de 65 anos que apresentam sintomas bulbares apresentam um mau prognóstico (Siirala *et al.*, 2013).

1.2. Função respiratória na ELA

1.2.1. Complicações respiratórias

As complicações pulmonares e a IR são responsáveis por 84% das mortes dos indivíduos com ELA (Bach, 2002). A IR é caracterizada pela hipoxémia e/ou hipercapnia ou a combinação de ambos, e esta associada directamente com a fraqueza dos músculos respiratórios (Uldry *et al.*, 1997; Katagiri *et al.*, 2003; Resqueti *et al.*, 2011). Embora esta doença não tenha efeitos directos sobre os pulmões, tem efeitos devastadores na função mecânica do sistema respiratório (Perrin *et al.*, 2004). Afecta a maioria dos músculos respiratórios, nomeadamente, os músculos expiratórios, os músculos inspiratórios e os músculos da via aérea superior (Benditt, 2002). Na maioria dos pacientes, os músculos respiratórios já se encontram comprometidos na altura do diagnóstico encontrando-se severamente afectados nas fases mais avançadas da ELA (Schiffman e Belsh, 1993).

A fraqueza dos músculos inspiratórios, principalmente do diafragma e dos intercostais externos, determina uma redução progressiva da PIM, do VC e da CV (Rocha e Miranda, 2007). Por sua vez, ocorrem alterações na mecânica ventilatória, nomeadamente a restrição da caixa torácica, a hipoventilação alveolar, a retenção de CO₂ com consequente IR (Troyer, Borenstein e Cordier, 1980).

Como já foi referido, anteriormente, o envolvimento dos músculos da via aérea superior (musculatura bulbar) afecta a fala e a deglutição (DePalo e McCool, 2002), sendo que a disfunção bulbar severa torna impossível a ingestão adequada de nutrientes levando à perda de peso. Por outro lado, as alterações na deglutição são a principal causa da sialorreia em utentes com disfunção da via aérea superior (Miller *et al.*, 2009). Além do mais, estas alterações aumentam o risco de aspiração e dificultam o encerramento da glote, que é essencial para uma tosse eficaz. Esta fraqueza dos músculos da via aérea superior contribui também para a obstrução da via aérea durante o sono (Benditt, 2002).

Assim mediante este quadro, ocorre o desenvolvimento da IR (**Tabela 1**) como consequência da fraqueza diafragmática, da ineficácia da tosse, da dificuldade em

eliminar secreções e da incapacidade em lidar com as secreções da orofaringe (Hadjikoutis e Wiles, 2001; Mustfa e Moxham, 2001; Bach, 2002).

Tabela 1. Sintomas e sinais de insuficiência respiratória	
Sintomas	Sinais
→Dispneia de esforço ou de fonação	→Taquipneia
→Ortopneia	→Uso dos músculos acessórios
→Distúrbios do sono nocturno	→Movimento paradoxal do abdómen
→Sonolência diurna	→Diminuição dos movimentos da parede torácica
→Fadiga	→Tosse pouco eficaz
→Cefaleias matinais	→Sudorese
→ Dificuldade na eliminação de secreções	→Taquicardia
→Apatia	→Confusão matinal, alucinações
→Diminuição do apetite	→Perda de peso
→Diminuição da concentração e/ou memória	→Xerostomia
→Anorexia	

Adaptado de Leigh *et al.*, 2003; Andersen *et al.*, 2012

1.2.2. Avaliação da função respiratória

A IR presente nas doenças neuromusculares não está relacionado com o parênquima pulmonar mas com a fraqueza dos músculos respiratórios (Kang, 2006). A integridade dos músculos respiratórios para além de assegurar o trabalho ventilatório também garante o mecanismo da tosse. As disfunções a esse nível podem levar à falência respiratória e/ou infecções respiratórias. Portanto, a avaliação e/ou monitorização da função respiratória dos utentes com ELA deve incluir a pesquisa de sintomas e sinais de disfunção respiratória permitindo desta forma determinar o grau de sobrevivência destes indivíduos (Baumann *et al.*, 2010).

A CVF é a medida comumente utilizada para a avaliar a função respiratória em utentes com ELA. Valores muito baixos de CVF, nomeadamente inferior a 50% do valor de referência estão associados a baixas taxas de sobrevivência (Czaplinski, Yen e Appel, 2006; Baumann *et al.*, 2010; Chen *et al.*, 2013). Para além disso, a CVF, também é usada para averiguar a necessidade de VNI e para avaliar a eficácia dos tratamentos da ELA (Mendoza *et al.*, 2007). A precisão da CVF é altamente dependente do esforço e da cooperação do sujeito e da experiência do avaliador (Brinkmann *et al.*, 1997). A CVF deve ser medida na posição de sentado e em decúbito dorsal (Chetta *et al.*, 2007;

Andersen *et al.*, 2012). Em pacientes com fraqueza diafragmática significativa, é muito comum, uma diminuição significativa deste parâmetro em decúbito dorsal (Lechtzin *et al.*, 2002). Assim, por várias razões a CVF não é um teste respiratório ideal para avaliar a força dos músculos respiratórios na ELA, primeiro, porque os indivíduos podem apresentar fraqueza muscular diafragmática moderada ou severa antes que haja a diminuição severa da CVF. Em segundo lugar, os utentes com fraqueza dos músculos bulbares não encerram por completo os lábios à volta da peça bucal, por isso os valores medidos podem não reflectir a verdadeira força dos músculos respiratórios (Lechtzin *et al.*, 2002).

A PIM¹, a PEM² e o SNIF podem ser utilizados para avaliar a força dos músculos respiratórios (Uldry e Fitting, 1995; Fitting *et al.*, 1999; Similowski *et al.*, 2000; Lyall *et al.*, 2001). No entanto, estes testes exigem a máxima activação dos músculos respiratórios para alcançar os melhores resultados (Lyall *et al.*, 2001). Caso haja fraqueza dos músculos bulbares, a PIM e a PEM tornam-se difíceis de serem aplicados (Miller *et al.*, 2009). No caso de não haver encerramento adequado dos lábios em torno da peça bucal e as manobras de PIM forem difíceis de executar ou interpretar, deve ser realizado o SNIF de forma a permitir avaliar a força dos músculos inspiratórios. O SNIF é considerado uma medida complementar à PIM (Uldry e Fitting, 1995; Araújo *et al.*, 2010).

Actualmente considera-se que o SNIF é uma medida válida, simples e não invasiva que permite a detecção da fraqueza dos músculos inspiratórios com um elevado grau de prognóstico na ELA, independentemente se a fraqueza tem origem central ou periférica (Stefanutti *et al.*, 2000; Morgan *et al.*, 2005). Contudo, a validade deste método pode ser comprometida pela congestão nasal severa (Héritier *et al.*, 1994). O SNIF apresenta maior sensibilidade (97%) e especificidade (79%) para predizer a mortalidade em 6

¹A PIM traduz a força dos músculos inspiratórios (diafragma e intercostais) (Rodrigues e Bárbara, 2000). Representa a máxima pressão negativa produzida na boca após uma expiração completa até ao volume residual, seguida por um único esforço inspiratório máximo contra uma via aérea ocluída (Black e Hyatt, 1969).

²A PEM traduz a força dos músculos expiratórios (abdominais e intercostais) (Rodrigues e Bárbara, 2000). Representa a máxima pressão positiva medida na boca após uma inspiração até à capacidade pulmonar total seguida de uma máxima expiração contra uma via aérea ocluída (Black e Hyatt, 1969).

meses em doentes com ELA do que a CVF. Por isso, o SNIF pode ser uma boa medida para monitorizar a fraqueza dos músculos respiratórios à medida que a doença progride. Para além disso, nas fases avançadas da ELA, este teste pode ser realizado por cerca de 96% dos doentes. Valores de SNIF superiores a 60 cmH₂O excluem fraqueza dos músculos inspiratórios. Valores inferiores a 50 cmH₂O estão associados a um bom prognóstico, enquanto que valores inferiores a 40 cmH₂O, para além de estarem relacionados com hipoxémia nocturna, também estão associados a uma taxa de sobrevivência média de seis meses. Quando o SNIF é inferior a 30 cmH₂O, a taxa de sobrevivência é de cerca de 3 meses. (Morgan *et al.*, 2005).

Em doentes neuromusculares, avaliação e/ou monitorização da SatO₂ e do CO₂ expirado, em diferentes circunstâncias através de um pulsí-oxímetro e capnómetro, é recomendada para conhecer o estado geral da ventilação (Bach, 1999, citado por Kang, 2006).

1.3. Intervenção terapêutica na ELA

A ELA é uma doença incurável, no entanto várias terapias têm sido utilizadas. Entre elas destacam-se o tratamento farmacológico com riluzol, que é a única medicação capaz de atrasar o declínio da ELA (Bensimon, Lacomblez e Meininger, 1994; Miller, Mitchell e Moore, 2007) e, também, a Fisioterapia e a VNI.

1.3.1. Papel da Fisioterapia

Nos últimos anos, várias estratégias têm permitido melhorar a qualidade de vida e aumentar a sobrevivência dos utentes com ELA. Entre as possíveis abordagens, a Fisioterapia desempenha um papel importante e único, podendo acompanhar os pacientes durante todas as fases da doença através da educação, suporte psicológico, programas de reabilitação e recomendações acerca de equipamentos e de recursos comunitários, tendo como principal objectivo a maximização da qualidade de vida do utente (Bello-Haas, Kloos e Mitsumoto, 1998).

Tendo em conta a divisão do curso natural da ELA em seis fases, foi desenvolvida uma *guideline* de reabilitação para utentes com ELA (Sinaki e Mulder, 1978, citado por Lui e Byl, 2009) (**Tabela 2**).

Tabela 2. Guideline de reabilitação para as diferentes fases da ELA		
Fase	Características clínicas	Intervenção
I	Utente realiza marcha; não apresenta compromisso das AVD's; apresenta ligeira fraqueza muscular	Actividades normais; exercício físico moderado nos músculos não afectados; mobilização activa
II	Utente realiza marcha; apresenta fraqueza moderada em certos músculos	Modificações das AVD's; exercício físico moderado; mobilização activa e activa-assistida
III	Utente realiza marcha; manifesta fraqueza severa em certos músculos; apresenta limitação funcional ligeira a moderada	Mobilização activa; activa assistida e passiva; gestão das dores articulares
IV	Utente limitado à cadeira de rodas (CR); com ligeira dependência funcional; apresenta fraqueza muscular severa ao nível dos membros inferiores	Mobilização passiva; exercício físico moderado dos músculos não afectados
V	Utente limitado à CR; dependente; com fraqueza marcada nos membros inferiores e fraqueza severa ao nível dos membros superiores;	Mobilização passiva; gestão da dor e prevenção de decúbitos
VI	Utente acamado; não realiza AVD's; requer máxima assistência	Mobilização passiva; gestão da dor; prevenção de decúbitos; prevenção da TVP; higiene brônquica
Adaptado de Lui e Byl, 2009		

A Fisioterapia inclui, muitas vezes, exercícios terapêuticos que melhoram ou preservam a função muscular (força, resistência) e a capacidade aeróbia, prevenindo ou reduzindo problemas secundários à ELA como as contracturas, dor ou fadiga. Contudo, apesar de não existir consenso quanto ao tipo e a intensidade da Fisioterapia, estudos relacionados com a Fisioterapia sugerem que programas de exercícios de intensidade moderada³ podem ser benéficos para os utentes com ELA (Cup *et al.*, 2007). Apesar dos efeitos do exercício em utentes com ELA serem controversos (Lui e Byl, 2009), não existe relação significativa entre o exercício físico e o risco de progressão da doença (Veldink *et al.*, 2005).

Drory e os seus colaboradores (2001) concluíram que exercício de intensidade moderada, praticado regularmente, tem efeitos temporários positivos no declínio motor,

³ A intensidade moderada de um exercício corresponde aos valores compreendidos entre 12-13 na Escala de Borg Original. Corresponde também a 40 a 59% da frequência cardíaca de reserva e 64 a 76% da frequência cardíaca máxima (Warburton *et al.*, 2007; American College of Sports Medicine, 2009).

na incapacidade, na fadiga e na qualidade de vida de utentes com ELA. Este programa de exercícios englobava os grupos musculares dos quatro membros e do tronco e tinha como objectivo principal o aumento da resistência através de cargas moderadas.

Bello-Haas e os seus colaboradores (2007) realizaram um ensaio clínico controlado e randomizado que tinha como objectivo determinar os efeitos do exercício resistido na função global, fadiga e na qualidade de vida de utentes com ELA. Neste estudo, os indivíduos foram distribuídos por dois grupos: o grupo do exercício resistido, que realizava um programa de exercícios domiciliários que incluía alongamentos diários e exercícios resistidos de intensidade moderada, três vezes por semana; e o grupo de controlo que realizava somente alongamentos. O programa de exercícios foi desenvolvido de acordo com a tolerância e as limitações do utente. Em seis meses, o grupo de exercício resistido em comparação com o grupo de controlo, apresentou um menor declínio ao nível da função global, não tendo sido verificados efeitos adversos na qualidade de vida.

Na revisão sistemática realizada por Cup e seus colaboradores (2007), a intervenção do fisioterapeuta foi categorizada nas seguintes modalidades: (1) exercícios de fortalecimento muscular; (2) exercícios aeróbios; (3) exercícios respiratórios; (4) outras intervenções como técnicas de relaxamento, exercícios que melhoram a mobilidade incluindo as transferências e a marcha, estimulação eléctrica, ensino ao paciente/família/cuidadores; ou (5) a combinação das modalidades anteriores. Nesta revisão, a maioria dos estudos incluídos utilizou a bicicleta estacionária e a passadeira com uma frequência de três vezes por semana a uma intensidade aproximada de 70% da FC máxima estimada. Verificou-se que a combinação de exercícios de fortalecimentos com exercícios aeróbios apresentava uma evidência de nível II, enquanto que os exercícios aeróbios apresentavam uma evidência de nível III.

Uma revisão sistemática realizada por Lui e Byl (2009) sobre o efeito do exercício de intensidade moderada na função e na progressão da ELA, referiu que as estratégias de intervenção para pessoas com ELA devem ter como objectivos a diminuição da velocidade da degeneração dos neurónios, a manutenção da eficiência

cardiorrespiratória, força muscular e resistência sem sobrecarga das propriedades mecânica, bioelétrica e metabólicas das fibras musculares. Também verificou-se que nas fases iniciais da doença, os indivíduos que realizaram exercício de intensidade moderada apresentaram melhores resultados ao nível da função respiratória, da força e da funcionalidade, quando comparados com os indivíduos que não realizavam qualquer tipo de exercício. Conclui-se ainda que não havia associação entre a realização de exercício de intensidade moderada e a rápida progressão da doença. No entanto, esta evidência não é suficientemente detalhada para recomendar uma *guideline* de exercícios específicos para a prática clínica.

Tendo em conta que os doentes neuromusculares apresentam IR como consequência da ineficácia da tosse e da retenção de secreções brônquicas (Tzeng e Bach, 2000) e que a Fisioterapia Respiratória tem como objectivos reduzir a dispneia e o trabalho dos músculos respiratórios, potencializar a ventilação, mobilizar e eliminar as secreções brônquicas, e manter ou melhorar a tolerância e capacidade funcional (Gosselink *et al.*, 2008), recorre-se cada vez mais às técnicas de desobstrução brônquica para reduzir as intercorrências respiratórias destes pacientes. O recrutamento do volume pulmonar quer pelo *air stacking* feito através da glote ou pela insuflação passiva dos pulmões (Bach *et al.*, 2008), aumenta a *compliance* dos pulmões e da caixa torácica e aumenta o PCF apesar da fraqueza severa dos músculos inspiratórios, expiratórios e bulbares (Kang e Bach, 2000). No estudo anterior foi demonstrado que a tosse assistida aumentou significativamente o PCF de 3.7 ± 1.4 para 4.3 ± 1.6 L/s. Segundo Sancho e os seus colaboradores (2004), a tosse assistida mecanicamente foi capaz de gerar uma tosse eficaz (PCF superior 2.7 L/s), excepto em utentes com disfunção bulbar que apresentam MIC superior a 1 L e PCF associado à MIC inferior a 2.7L/s, possivelmente devido a um colapso dinâmico da via área superior durante o período de exsuflação. Desta forma, torna-se evidente que a redução das complicações respiratórias pode diminuir a taxa de mortalidade das doenças neuromusculares (Kang, 2006).

1.3.2. Ventilação não invasiva

A VNI alivia o esforço dos músculos respiratórios e consequentemente diminui o

trabalho respiratório (Mehta e Hill, 2001). Nos últimos anos, a VNI por pressão positiva tem sido amplamente recomendada para utentes com ELA com IRC (Barakat *et al.*, 2007; Vrijsen *et al.*, 2013). Quanto ao *timing* e aos critérios de uso de VNI em utentes com ELA não existe consenso (**Tabela 3**) (Melo *et al.*, 1999; Leigh *et al.*, 2003; Mendoza *et al.*, 2007; Pinto *et al.*, 2009).

Tabela 3. Critérios para o uso de VNI por pressão positiva
Sintomas/sinais relacionados com a fraqueza dos músculos respiratórios. Pelo menos um dos seguintes:
→Dispneia
→Taquipneia
→Ortopneia
→Dessaturação durante o sono/acordar durante o período nocturno
→Cefaleias diurnas
→Uso de músculos acessórios em repouso
→Respiração paradoxal
→Fadiga diurna
→Sonolência diurna excessiva
Testes de função respiratória anormais. Pelo menos um dos seguintes:
→CVF <50% do valor de referência
→SNIF <40 cmH ₂ O
→PIM _{máx} <60 cmH ₂ O
→Dessaturação nocturna significativa na oximetria nocturna
→Gasimetria diurna PaCO ₂ > 45 mmHg
Adaptado de Leigh <i>et al.</i>, 2003; Mendonza <i>et al.</i>, 2007; Pinto <i>et al.</i>, 2009

A CVF é considerada um marcador fisiológico na medida que dá indicação para uso de VNI (Jackson *et al.*, 2001). De acordo com alguns estudos, a VNI por pressão positiva deve ser iniciada em pacientes com CVF igual ou inferior a 50% do valor de referência (Jackson *et al.*, 2001; Miller *et al.*, 2009; Baumann *et al.*, 2010). Por outro lado, os dados resultantes do *Consensus Reference Report* (2009) referem que os critérios de utilização da VNI compreendem valores de PIM inferiores a 60 cmH₂O, SatO₂ igual ou inferior a 88% durante 5 minutos contínuos e PaCO₂ superior a 45mmHg. A *American Academy of Neurology* acrescentou o SNIF inferior a 40 cmH₂O e a ortopneia como critérios justificáveis para a iniciação de VNI (Miller *et al.*, 2009). Para além disso, o uso de VNI por parte de utentes com ELA deve ter em conta a função bulbar, a obstrução das vias aéreas superiores, estado cognitivo e cooperação do utente (Pinto *et al.*, 1999; Miller *et al.*, 2009).

Quanto ao tipo de ventilador, habitualmente, é utilizado VNI regulada por pressão, uma

vez que apresenta menor custo, maior capacidade para compensação de fugas, são mais portáteis e melhor tolerados pelos utentes (Ferreira *et al.*, 2009). Os ventiladores portáteis regulados por pressão (BPAP), designados de forma errada por BiPAP dado tratar-se de uma marca comercial, fornecem uma ventilação por pressão positiva com dois níveis de pressão, um nível de suporte inspiratório (IPAP) e um nível de pressão no fim da expiração (EPAP ou PEEP) (Ferreira *et al.*, 2009).

Os factores mais importantes para o sucesso deste tipo de ventilação são a selecção criteriosa dos utentes, o início atempado, o tipo de abordagem ao utente, o equipamento e o local apropriado, interfaces adequadas e confortáveis e, principalmente, profissionais de saúde experientes (Ferreira *et al.*, 2009).

Num estudo multicêntrico, realizado por Melo e seus colaboradores (1999), os valores iniciais de IPAP variavam entre 6-10 cmH₂O e os de EPAP entre 3-5 cmH₂O, sendo o valor de IPAP aumentado em cerca de 2-3 cmH₂O até haver uma melhoria dos sintomas e uma boa tolerância à VNI. Considera-se que existe uma boa tolerância à VNI quando esta é utilizada por um período mínimo de 4 horas durante a noite, estando associado a um aumento da sobrevida e da qualidade de vida (Kleopa *et al.*, 1999; Gruis *et al.*, 2005). Num estudo mais recente, o valor mínimo recomendado de IPAP foi de 8 cmH₂O e o valor de EPAP foi de 4 cmH₂O. Sendo que o valor máximo de IPAP recomendado é 30 cmH₂O para utentes com idade igual ou superior a 12 anos (Berry *et al.*, 2010). Outro estudo demonstrou que os utentes com ELA que receberam VNI por pressão positiva quando a CVF era inferior a 75% tiveram um aumento significativo na taxa de sobrevivência em pelo menos 1 ano, quando comparados com aqueles que apresentavam uma CVF semelhante, mas que recusaram ou não toleraram VNI por pressão positiva (Carratù *et al.*, 2009). Noutro estudo, Bourke e os seus colaboradores (2006) comprovaram que a aplicação da VNI por pressão positiva na presença de ortopneia associada à redução da PIM para 60% do valor de referência, aumentou a taxa de sobrevivência quando comparada ao tratamento padrão realizado em utentes com ELA.

De forma resumida, a VNI reduz os sintomas de dispneia, melhora a hipoventilação

(Benditt *et al.*, 2002), diminuiu os distúrbios respiratórios presentes durante o sono, melhora a qualidade de vida (Lyall *et al.*, 2001; Santos *et al.*, 2003) e aumenta a taxa de sobrevivência, particularmente em utentes com ELA sem disfunção bulbar severa (Bach, 2002; Bourke *et al.*, 2006; Lechtzin *et al.*, 2007).

Nos doentes cujos sintomas iniciam ao nível da musculatura bulbar ou com um envolvimento bulbar marcado, os resultados quanto à sobrevida são contraditórios. A maioria dos autores refere que estes utentes não toleram tão bem a VNI (Aboussouan *et al.*, 1997; Aboussouan *et al.*, 2001; Gruis *et al.*, 2005).

Apesar dos inúmeros benefícios da VNI, esta terapia apresenta algumas contra-indicações, que se encontram listadas na **Tabela 4** (Perrin *et al.*, 2004).

Tabela 4. Contra-indicações para o uso de VNI em doentes neuromusculares
Contra-indicações absolutas
→Obstrução da via área superior
→Retenção de secreções incontrolável
→Incapacidade de cooperar
→Incapacidade de alcançar o PCF adequado, mesmo com assistência
→Incapacidade de ajustar interface ou outro dispositivo não-invasivo
Contra-indicações relativas
→Disfunção da deglutição
→Recursos financeiros inadequados
→Suporte familiar/cuidador inadequado
→Necessidade de assistência ventilatória a tempo inteiro
Adaptado de Perrin <i>et al.</i>, 2004

1.4. Resultados da utilização de VNI durante o exercício em utentes com IR

Os pacientes com doenças neuromusculares e com envolvimento dos músculos diafragmáticos ou bulbares estão vulneráveis a intercorrências respiratórias que podem desencadear-se durante a prática de exercício físico (Aboussouan, 2009). A fraqueza dos músculos respiratórios pode levar ao desenvolvimento de uma síndrome restritiva que pode conduzir a um quadro de hipoventilação e hipercapnia. Estas alterações no sistema respiratório vão aumentar o trabalho respiratório, diminuir a eficácia das trocas gasosas, diminuir o volume corrente e a relação ventilação/perfusão (Aboussouan,

2009). A redução da capacidade ventilatória combinada com o aumento do esforço respiratório tem como consequência a dispneia e a diminuição da tolerância ao esforço (Belman, 1992). Estes sintomas tornam-se num dos maiores problemas dos utentes com IRC, reduzindo a actividade e tendo um impacto negativo na qualidade de vida (Piper e Moran, 2006).

Inicialmente, a dispneia⁴ pode ocorrer apenas durante o esforço mas pode surgir na realização de AVD's, com uma progressão que depende do percurso da doença (Aboussouan, 2009). Para além disso, a intolerância ao esforço, também é um dos sintomas mais frequentes, condicionando a vida destes utentes que desenvolvem patologia cardiorrespiratória crónica (Palange *et al.*, 2007). Numa perspectiva clínica, a intolerância ao esforço refere-se à incapacidade que o doente apresenta para realizar tarefas que os indivíduos saudáveis considerariam toleráveis (Palange *et al.*, 2007). A percepção de esforço⁵ ou um maior consumo energético durante a marcha podem ser considerados indicadores de fadiga aguda, como também a redução da força ou a incapacidade de sustentar um determinado nível de resistência (Féasson *et al.*, 2006). Vários mecanismos podem desencadear a intolerância ao esforço. Estes podem incluir limitações no aporte sistémico de oxigénio por questões cardiovasculares, limitações ventilatórias, deficiente controlo ventilatório, alterações nas trocas gasosas pulmonares, disfunções do metabolismo muscular, descondicionamento físico por sedentarismo, percepção excessiva dos sintomas e pouca colaboração na prestação do esforço (Nici *et al.*, 2006; Palange *et al.*, 2007). Entre os parâmetros utilizados nas provas de esforço cardiorrespiratório que tem com um dos objectivos avaliar a tolerância/intolerância ao exercício, monitoriza-se a SatO₂ e a frequência cardíaca (Stringer, 2010).

O papel do exercício na ELA ainda é uma questão em aberto, pois considera-se que pode estar na origem doença ou pode capaz de antecipar o aparecimento da doença

⁴ A dispneia é caracterizada por ser uma sensação de falta de ar, que é percebida, interpretada e classificada por um indivíduo (Kendrick, Baxi e Smith, 2000), podendo ser gerada por diversos mecanismos fisiológicos, psíquicos, sociais e ambientais (American Thoracic Society, 1999). Segundo a *American Thoracic Society* (1999) as perturbações no *drive* respiratório, na bomba ventilatória ou nas trocas gasosas pode estar na origem da dispneia.

⁵ A percepção de esforço é definida como a intensidade subjectiva de esforço, tensão, desconforto e/ou fadiga que é experienciada pelo indivíduo durante o exercício físico (Robertson e Noble, 1997).

(Drory *et al.*, 2001; Scarmeas *et al.*, 2002). Contudo, o exercício físico e a reabilitação pulmonar são fundamentais na gestão dos problemas respiratórios (Nici *et al.*, 2006). O treino de exercício como parte de um programa de reabilitação pulmonar pode aumentar a tolerância ao esforço e a qualidade de vida de um indivíduo (Troosters *et al.*, 2005). Contudo, a dispneia e a redução da tolerância ao esforço também podem limitar a intensidade de exercício alcançada e, por sua vez, reduzir os efeitos benéficos resultantes da participação dos doentes nesses programas de exercício (Keilty *et al.*, 1994; Van't *et al.*, 2004).

Apesar disso, sabe-se que VNI apoia eficazmente a ventilação e aumenta a sobrevivência de utentes com ELA (Aboussouan *et al.*, 1997; Bourke, *et al.*, 2006). Pinto e os seus colaboradores (1999) potencializaram estes benefícios utilizando a VNI cerca de trinta minutos antes da realização de um programa de exercícios na passadeira por parte de utentes com ELA. Todos os pacientes utilizam BPAP com monitorização contínua dos volumes expirados, da frequência cardíaca e da SatO₂ medida através de um pulsioxímetro. O exercício progredia com o aumento do IPAP quando necessário e era interrompido na presença de fadiga (medido pela EBO), na presença de dor nos membros inferiores, de frequência cardíaca acima dos 75% da frequência de repouso ou SatO₂ inferior a 90%. Quando comparados com o grupo de controlo, os pacientes que realizaram exercício após VNI apresentaram um menor declínio da CVF, uma melhora na mobilidade e uma diminuição na progressão da ELA. Contudo, apesar de serem conhecidos os efeitos da VNI antes da realização de um programa de exercícios em utentes com ELA, ainda são desconhecidos os seus efeitos quando utilizada como coadjuvante da intervenção terapêutica em utentes com ELA. No entanto, alguns estudos realizados em utentes com IRC (Van't *et al.*, 2004; Barakat *et al.*, 2007; Toledo *et al.*, 2007; Corner e Garrod, 2010), demonstraram que o uso de VNI durante o exercício pode ser benéfico para estes utentes

Tsuboi e os seus colaboradores (1997) realizaram um estudo no qual pretendiam verificar se a utilização de VNI, por parte de sujeitos com sequelas de tuberculose pulmonar, melhorava a gasometria arterial, diminuía a dispneia e aumentava a tolerância ao esforço. Os participantes do estudo foram submetidos a quatro avaliações

num cicloergómetro em decúbito dorsal. Estas avaliações foram realizadas com e sem VNI, enquanto os utentes respiravam o ar ambiente ou tinham suplemento de oxigénio. Os parâmetros da VNI foram ajustados manualmente de acordo com a necessidade estimada a partir da curva de pressão do ar e da sensação de dispneia do utente. Durante o estudo, entre outros parâmetros, foram monitorizadas a SatO_2 , a frequência cardíaca e a frequência respiratória. Os resultados obtidos demonstraram que a VNI prolongou a tolerância ao exercício, melhorando a gasometria arterial e sendo eficaz na diminuição da dispneia durante o exercício. Então, conclui-se que o uso de VNI durante o exercício confere o suporte ventilatório necessário, permitindo melhorar a dispneia e consequentemente melhora a tolerância ao esforço de utentes com sequelas de tuberculose pulmonar.

Por outro lado, Van't e os seus colaboradores (2004) realizaram um estudo sobre os efeitos da VNI com diferentes valores de IPAP (5 e 10 cmH_2O) durante o exercício em utentes com DPOC. Os participantes realizaram três avaliações numa bicicleta ergométrica a 75% do valor da FC máxima. A primeira avaliação era sem VNI, a segunda era com IPAP de 5 cmH_2O e a terceira com IPAP de 10 cmH_2O . Durante essas avaliações foram avaliadas a FC, a SatO_2 , a ventilação por minuto, o volume corrente, a frequência respiratória, o consumo de O_2 e CO_2 , a razão entre as trocas gasosas. Quanto aos resultados, verificou-se um aumento significativo da resistência quando comparados os indivíduos que realizaram o exercício sem VNI e os que realizaram com VNI com IPAP de 10 cmH_2O .

Barakat e os seus colaboradores (2007) concluíram que a utilização da VNI durante um programa de reabilitação pulmonar, melhorou a curto prazo, a qualidade de vida, a tolerância ao esforço, aumentou o período de exercício e diminuiu a sensação de dispneia de utentes com DPOC severa estável. Este programa teve 20 sessões, sendo que as primeiras dez foram realizadas sem VNI e as últimas com VNI. Durante as sessões, foram monitorizadas a frequência cardíaca e a SatO_2 através de um pulsioxímetro. Os parâmetros do ventilador foram adaptados ao indivíduo em questão, assim os valores de IPAP foram entre 14 e 17 cmH_2O e de EPAP entre 3 a 4 cmH_2O .

Noutro estudo realizado por Toledo e seus colaboradores (2007) estudou-se a influência exercício físico mediante a não utilização e utilização de BPAP nos pacientes com DPOC moderado a severo. Todos os participantes foram submetidos à avaliação da força dos músculos respiratórios, a testes de esforço cardiorrespiratório, a monitorização contínua da SatO₂, da frequência cardíaca e a avaliação da sensação de dispneia através da EBM. Para além disso, foram medidas as pressões arteriais sistólicas e diastólicas e a concentração de lactato no sangue. Os participantes foram divididos, aleatoriamente, em dois grupos. Um grupo apenas realizava exercício físico na passadeira e outro grupo realizava exercício físico na passadeira juntamente com BPAP. A velocidade da passadeira correspondia a 70% da velocidade máxima avaliada através das provas de esforço. O exercício tinha a duração de 30 minutos, sendo realizado três vezes por semana durante 12 semanas. Os valores de IPAP foram 10 a 15 cmH₂O e o EPAP foram entre 4 a 6 cmH₂O, sendo estes valores ajustados de acordo com o conforto referido pelo paciente. Inicialmente, o IPAP era de 5 cmH₂O e aumentou-se gradualmente 2 cmH₂O a cada um minuto até o valor máximo de 15 cmH₂O. O EPAP inicial era de 3 cmH₂O e aumentou-se 1 cmH₂O a cada um minuto até o valor máximo de 6. Através do resultados obtidos verificou-se que houve um aumento significativo de SatO₂ e diminuição da dispneia nos dois grupos; houve uma redução significativa da frequência cardíaca, da pressão sistólica e da concentração de lactato no sangue do grupo que realizava exercício físico na passadeira juntamente com BPAP. Concluiu-se então que a utilização de BPAP durante o treino de exercício aumenta a capacidade muscular oxidativa e pode ser um recurso coadjuvante da reabilitação de utentes com DPOC.

Numa revisão sistemática, realizada por Corner e Garrod (2010), sugere-se que o uso de VNI durante o exercício, por parte de utentes com DPOC moderada a severa, pode aumentar a tolerância ao esforço, resultando em melhores efeitos do exercício e num aumento da capacidade de física.

Assim sendo, para além dos efeitos benéficos da VNI durante o período nocturno, nos valores de gasimetria arterial, nos movimentos do utente (Schönhofer *et al.*, 1997), na resistência dos músculos respiratórios e periféricos (Schönhofer *et al.*, 2001) e na capacidade física (Fuschillo *et al.*, 2003), esta tem um impacto positivo quando utilizada

durante as sessões de um programa de exercícios em utentes com DPOC. O uso de VNI durante o exercício pode reduzir o esforço inspiratório, diminuir a dispneia e aumentar a tolerância ao esforço dos utentes com DPOC (Keilty *et al.*, 1994; Van't *et al.*, 2004), tendo sido verificados efeitos imediatos no aumento da intensidade e duração de exercício com VNI durante uma sessão de um exercício pontual (Van't *et al.*, 2004). Assim sendo, a utilização de VNI durante o exercício tem sido uma estratégia proposta para melhorar a tolerância ao esforço e o desempenho respiratório e cardiovascular em utentes com DPOC moderada a severa (Van't *et al.*, 2004; Corner e Garrod, 2010).

Conclui-se, então que a VNI tem sido introduzida na rotina da gestão dos utentes que apresentam insuficiência respiratória aguda ou crónica, como uma terapia por direito próprio ou em conjunto com outras técnicas de Fisioterapia, oferecendo a oportunidade de melhorar os programas de tratamento e os resultados obtidos. Desta forma, há cada vez mais uma sobreposição dos objectivos da VNI e da Fisioterapia Respiratória (Piper e Moran, 2006).

2. Metodologia

2.1. *Questão orientadora*

Sabe-se que a ELA tem efeitos devastadores na função mecânica do sistema respiratório (Perrin *et al.*, 2004), desencadeando sintomas de dispneia e intolerância ao esforço (Belman, 1992), que se tornam num dos maiores problemas dos utentes com IR (Piper e Moran, 2006). Também é sabido que a Fisioterapia na ELA tem como objectivos melhorar a qualidade de vida (Bello-Haas, Kloos e Mitsumoto, 1998) e reduzir as complicações respiratórias (Presto *et al.*, 2009), e que entre as suas possíveis abordagens, os exercícios terapêuticos são benéficos para os utentes com ELA (Drory *et al.*, 2001; Bello-Haas *et al.*, 2007; Cup *et al.*, 2007). Contudo, sabe-se também, que a dispneia e a diminuição da tolerância ao esforço podem limitar a intensidade de exercício alcançada e reduzir os efeitos do mesmo (Keilty *et al.*, 1994; Van't *et al.*, 2004). Por outro lado, é sabido que a VNI alivia o esforço dos músculos respiratórios e consequentemente diminui o trabalho respiratório (Mehta e Hill, 2001), sendo recomendada para utentes com ELA com IRC. Sabendo que o uso de VNI antes da realização de exercícios por parte dos utentes com ELA permite diminuir o declínio da CVF, melhorar a mobilidade e diminuir a progressão da ELA (Pinto *et al.*, 1999), e que o uso de VNI durante o exercício diminui a dispneia e aumenta a tolerância ao esforço dos utentes com IRC (Keilty *et al.*, 1994; Tsuboi *et al.*, 1997; Van't *et al.*, 2004; Barakat *et al.*, 2007), permitindo o aumento da intensidade e da duração do exercício (Corner e Garrod, 2010); **então será que a VNI quando aplicada durante a intervenção da Fisioterapia tem influência tolerância ao esforço de utentes com ELA?**

2.2. *Objectivos do estudo*

2.2.1. Objectivo geral

Conhecer o contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA.

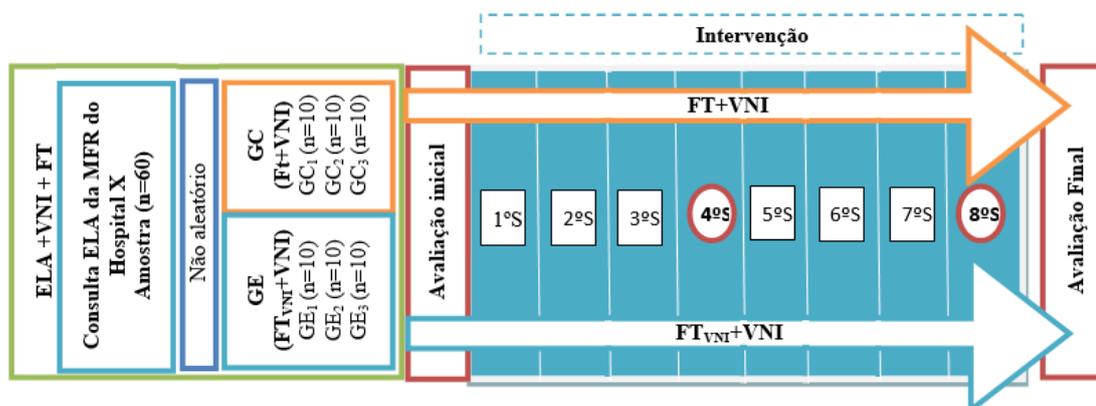
2.2.2. Objectivos específicos

- a) Verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na sensação de dispneia;
- b) Verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na percepção de esforço;
- c) Verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na frequência cardíaca;
- d) Verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem diferentes efeitos na SatO₂;
- e) Verificar se a influência da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço depende do estadio/evolução da IR na ELA.

2.3. Desenho de estudo

O desenho de estudo é um plano lógico traçado pelo investigador, tendo em vista estabelecer uma maneira de proceder susceptível de levar à realização dos objectivos. O desenho de investigação adoptado será o desenho antes-após com grupo testemunho não equivalente. Este desenho compreende grupos de sujeitos repartidos de forma não aleatória: um recebe o tratamento e outro não, sendo tomadas medidas antes e após o tratamento (Fortin, 2009). O estudo, que se enquadra no paradigma quantitativo, será do tipo quasi-experimental porque a variável independente será aplicada ao grupo experimental (GE) mas não ao grupo de controlo (GC) e, também, porque não haverá repartição aleatória dos participantes (Fortin, 2009), uma vez que eles serão integrados progressivamente no GE e GC de acordo com o estadio/evolução da IR. Sendo uma investigação onde os indivíduos serão progressivamente inseridos na amostra e os dados serão recolhidos em diversas circunstâncias, fala-se num estudo longitudinal (Fortin, 2009). Com vista a recrutar todos os sujeitos necessários para a amostra, o estudo poderá durar até 1 ano. Tendo isto em conta, inicialmente todos os participantes serão submetidos a uma avaliação. Posteriormente dar-se-á início à intervenção, período na

qual serão realizadas registos constantes pelo fisioterapeuta de cada participante. Na 4ª e na 8ª sessão de Fisioterapia, todos os participantes serão reavaliados.



Legenda: S – Número da sessão | O – Avaliação

Figura 1 - Desenho de estudo

2.4. População

A população define-se como um conjunto de elementos que têm características comuns (Fortin, 2009). Assim, a população será constituída pelos indivíduos com ELA que fazem VNI e Fisioterapia.

2.5. Amostra

A amostra corresponde à fracção da população que é objecto de estudo (Fortin, 2009). Tendo isso em conta, a amostra será constituída por 60 indivíduos (n=60) que serão seleccionados da base de dados do serviço de Medicina Física e Reabilitação (MFR) que são seguidos na consulta de ELA do Hospital X. Através da amostragem não probabilística por quotas serão formados seis subgrupos (três do GC e três do GE) cujos indivíduos serão inseridos, de acordo com o estadio/evolução da IR em que se encontram, sendo que cada subgrupo deverá ser constituído por 10 elementos. Estes indivíduos serão incluídos até perfazer o número de sujeitos pretendidos para cada subgrupo. Os indivíduos com SNIF <50 cmH₂O e ≥ 40 cmH₂O serão integrados no GC₁ (n=10) e GE₁ (n=10); os que tem SNIF <40 cmH₂O e ≥30 cmH₂O serão integrados no GC₂ (n=10) e GE₂ (n=10); e, os que tem SNIF <30 cmH₂O serão integrados no GC₃

(n=10) e GE₃ (n=10). De forma a assegurar a homogeneidade do grupo e não enviesar os resultados, acaso na distribuição pelos subgrupos, os indivíduos realizem VNI em simultâneo com as sessões de Fisioterapia deverão ser excluídos, não podendo fazer parte de nenhum dos grupos.

2.6. Critérios de inclusão

Para obter uma amostra o mais homogénea possível, determina-se com a ajuda de critérios de inclusão as características essenciais da amostra (Fortin, 2009). Assim, serão incluídos os indivíduos que cumpram na totalidade os seguintes critérios:

→ Diagnóstico de ELA segundo critérios revistos pela *World Federation of Neurology Reserach Committee on Motor Neuron Diseases* designados por *El Escorial* (Brooks *et al.*, 2000) e que se encontrem em qualquer estadio da doença;

→ Indicação para o uso de VNI de acordo com os critérios estabelecidos para ELA (Melo *et al.*, 1999; Leigh *et al.*, 2003; Mendoza *et al.*, 2007; Pinto *et al.*, 2009);

→ Utilização de VNI (BPAP) com pressões ajustadas às necessidades do utente e com interfaces adequadas e confortáveis (Ferreira *et al.*, 2009);

→ Tolerância à VNI, utilizando-a por um período mínimo de 4 horas durante a noite (Kleopa *et al.*, 1999; Gruis *et al.*, 2005).

→ Indicação para realização de Fisioterapia;

→ Fisioterapia realizada por profissional experiente e especialista em respiratória e condições neurológicas.

2.7. Critérios de exclusão

Paralelamente, os critérios de exclusão servem para determinar os indivíduos que não farão parte da amostra (Fortin, 2009). Então serão excluídos os indivíduos que apresentem qualquer um dos critérios referidos abaixo:

- Compromisso bulbar severo e paralisia bulbar, uma vez que os utentes não toleram tão bem a VNI (Aboussouan *et al.*, 1997; Aboussouan *et al.*, 2001; Gruis *et al.*, 2005);
- Uso de VNI durante a Fisioterapia previamente ao estudo, uma vez que pode enviesar os resultados do estudo;
- Agudização da ELA durante a realização do estudo que implique que o sujeito não pertença ao grupo inicialmente colocado;
- Doença neurológica, cardíaca e/ou pulmonar não relacionada com a ELA;
- Incapacidade de cooperar não estando em condições de perceber de compreender as informações sobre a natureza da sua participação, estando inapto a dar um consentimento escrito, livre e esclarecido (Fortin, 2009);
- Não preencher o consentimento informado, pois sem ele não é possível manter a manutenção da ética na conduta de investigação (Fortin, 2009);
- Contra-indicação absoluta para o uso de VNI (Perrin *et al.*, 2004);
- Intervenção do fisioterapeuta, após o início do estudo, que não tenha por base a *guideline* de reabilitação adaptada por Lui e Byl (2009) e não exceda as intensidades de exercício recomendadas para os utentes com ELA (Cup *et al.*, 2007).

2.8. Instrumentos de recolha de dados

Como a investigação se aplica a uma variedade de factos, ela necessita da aplicação de diversos métodos de colheita de dados (Fortin, 2009). A escolha dos métodos vai depender das variáveis estudadas e da sua operacionalização, assim sendo os instrumentos seleccionados são:

- Ficha de Caracterização do Utente: Nesta ficha (**Apêndice I**) serão registados as características de cada participante do estudo, nomeadamente os seus dados pessoais, os dados clínicos, os dados sobre a VNI, valores de SNIF, PIM, PEM e da FC.

→ Ficha de Registo da Fisioterapia: Nesta ficha (**Apêndice II**), o fisioterapeuta que realizará as sessões de Fisioterapia, registará a data, o horário, o tipo de intervenção realizada, a intensidade do exercício, o registo dos valores de SatO₂, da FC, da dispneia e da tolerância ao esforço obtidos durante a sua intervenção. Caso a sua sessão seja interrompida, deverá também registar essa informação e o motivo.

→ Escala de Borg Original: A Escala de Borg Original (**Anexo I**) é um instrumento muito utilizado para avaliar a percepção de esforço durante o exercício (Scherr *et al.*, 2013). A *American College of Sports Medicine* (ACSM) sugeriu que a PSE pode adicionar maior precisão à FC na monitorização da intensidade do exercício e, até, substituir, uma vez que é conhecida a relação entre a PSE e a FC de um indivíduo (Chow e Wilmore, 1984, citado por Scherr *et al.*, 2012). É bem conhecido que em sujeitos saudáveis, existe uma forte relação entre a PSE e a FC durante a actividade física. A cada 1 ponto na escala de PSE corresponde a 10 bpm, ou seja, os valores variam da PSE entre 6 e 20, correspondendo à variação da FC de 60 a 200 bpm (Borg, 1982). Dado a sua relação linear com o consumo de oxigénio e a FC, a PSE pode ser usada como guia na progressão de um teste de esforço progressivo (Scherr *et al.*, 2013) e, também pode ser usada na prescrição e na monitorização da intensidade de exercício (**Tabela 5**) (Borg, 1962; Utter, Kang e Robertson, 2014). Para além da FC ser um bom indicador da capacidade de trabalho e do nível de esforço (Borg, 1982), a percepção de esforço encontra-se associada ao *drive* ventilatório, à frequência respiratória, ao consumo de O₂, à produção de CO₂ e à pressão arterial (Robertson e Noble, 1997).

Tabela 5. Intensidade relativa para a prescrição de exercício (para actividades com duração até 60 minutos)

Intensidade	% FC de reserva	% FC máxima	PSE (6-20)	CR-10 (0-10)
Muito leve	<20	<50	<10	<2
Leve	20-39	50-63	10-11	2-3
Moderado	40-59	64-76	12-13	4-6
Intenso	60-84	77-93	14-16	7-8
Muito intenso	>84	>93	17-19	9
Máximo	100	100	20	10

Adaptado de Warburton *et al.*, 2007

→ Escala de Borg Modificada: A Escala de Borg Modificada (**Anexo II**) é um instrumento válido e fidedigno, utilizado frequentemente para avaliar a sensação de dispneia sentida pelo utente (Kendrick, Baxi e Smith, 2000). Esta escala é bastante flexível, na medida que é adequada para avaliar rápidas alterações da dispneia num determinado tempo e condições específicas (Borg, 1982). Para além de apresentar uma boa sensibilidade (80%) e especificidade (78%) em utentes com ELA, esta escala pode ser facilmente aplicada a utentes que apresentam mobilidade reduzida ao nível dos membros superiores e/ou que são incapazes de escrever (Just *et al.*, 2010). Estes investigadores também verificaram que a EBM é um bom preditor, especialmente em decúbito dorsal, da fraqueza dos músculos respiratórios, sendo um instrumento útil para detectar a IR em utentes com ELA. Além disso, nesse estudo verificou-se que existe uma relação significativa entre o SNIF e a EBM como também entre o SNIF, a CV, a PIM e PaCO₂. Tendo sido verificado que quando a EBM é inferior a 3, apresenta maior sensibilidade e especificidade para predizer SNIF ≤ 40 cmH₂O, indicando fraqueza severa dos músculos inspiratórios. Os utentes com ELA que apresentaram EBM ≥ 3 também tiveram baixos valores de CV, de PIM e valores ligeiramente elevados de PaCO₂ (Just *et al.*, 2010). Para além disso, considera-se que a intensidade de dispneia está relacionada com o aumento da ventilação ou uma diminuição da capacidade ventilatória, sendo que a avaliação da severidade da dispneia deve ter em conta as respostas pulmonares e cardíacas obtidas durante a realização de determinadas actividades (American Thoracic Society, 1999).

2.9. Recursos necessários

Como recursos materiais e/ou humanos serão necessários:

→ 1 Ventilador com dois níveis de pressão (BPAP) que esteja à disposição do fisioterapeuta de cada participante. Este recurso será obtido através da prescrição médica do utente ou através do pedido de colaboração ao Hospital X (**Apêndice III**). Quanto aos parâmetros de IPAP e EPAP, estes serão posteriormente ajustados pelo fisioterapeuta de acordo com o conforto e a tolerância do utente, tendo em conta o Protocolo de VNI (**Apêndice IV**).

→1 Manómetro de pressões digital é um aparelho electrónico portátil que contém no seu interior um dispositivo que traduz directamente a força dos músculos respiratórios, sendo constituído por um bucal tipo mergulhador, semi-rígido; orifício de fuga 1 a 2 mm de diâmetro interno; válvula inspiratória e expiratória; pinça nasal e contém registo ou visualização gráfica do exame. Este aparelho será utilizado para avaliar o SNIF e, como medições complementares, também serão avaliados o MIP e MEP. A avaliação das pressões máximas respiratórias será realizada pelo fisioterapeuta de cada participante segundo o protocolo de Rodrigues e Bárbara (2000) e de acordo com Uldry e Fitting (1995) e Araújo e os seus colaboradores (2010) (**Anexo III**). Para avaliação do SNIF será necessário um *plug* com um orifício aproximadamente de 1mm conectado ao manómetro digital (Araújo *et al.*, 2010). Os valores obtidos serão registados na Ficha de Caracterização do Utente (**Apêndice I**). O aparelho sugerido é o manómetro MicroRPM® fornecido provisoriamente pela Pulmocer ou adquirido pelo preço aproximado de 1100€.

→1 Pulsí-oxímetro que permita a monitorização da FC e da SatO₂ durante as sessões de Fisioterapia de cada utente. Os valores de FC obtidos permitirão verificar se PSE referida pelo utente corresponde à FC estimada e permitirão fazer uma estimativa da intensidade da intervenção do fisioterapeuta. Por outro lado, a monitorização de SatO₂ vai permitir no caso de dessaturação (SatO₂ <90%) interromper a intervenção do fisioterapeuta. Os valores obtidos serão registados na Ficha de Registo da Fisioterapia (**Apêndice II**). O aparelho sugerido é o pulsí-oxímetro 650P Traveler® fornecido provisoriamente pela Sorisa ou adquirido por um preço estimado de 75€.

→1 Médico especialista em neurologia que acompanhe cada paciente na consulta de ELA do Hospital X, que preencherá os dados clínicos relacionados com ELA e os dados relacionados com a VNI, que se encontram na Ficha de Caracterização Utente (**Apêndice I**).

→ Fisioterapeutas, que acompanhem, previamente, cada participante do estudo. Este profissional será responsável por avaliar o SNIF, a PIM, a PEM, a FC e a SatO₂ de todos os participantes do estudo e será responsável em realizar as sessões de Fisioterapia,

procedendo, posteriormente ao registo dos dados recolhidos na sua avaliação e intervenção.

→1 Fisioterapeuta que, no final do estudo, analisará as informações presentes na ficha de caracterização e nos registos realizados pelos fisioterapeutas de cada participante, bem como procederá ao tratamento dos dados recolhidos.

2.10. Variáveis

As variáveis são as unidades de base da investigação, como tal podem ser classificadas segundo o papel que exercem numa investigação. As variáveis independentes e dependentes estão em correlação: a variável independente, introduzida e manipulada pelo investigador, produz um determinado efeito determinado sobre a variável dependente (Fortin, 2009). Neste estudo a variável independente é o uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia e as variáveis dependentes são a sensação de dispneia, a percepção de esforço, a FC, SatO₂ e a IR.

2.11. Hipóteses

A hipótese é uma predição sobre uma relação existente entre variáveis, que se verifica empiricamente (Fortin, 2009). Tendo em conta os objectivos estabelecidos, colocam-se as seguintes hipóteses:

H_{0a}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, não tem influência na sensação de dispneia de utentes com ELA.

H_{1a}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem influência na sensação de dispneia de utentes com ELA.

H_{0b}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, não tem influência na percepção de esforço de utentes com ELA.

H_{1b}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem influência na percepção de esforço de utentes com ELA.

H_{0c}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, não tem influência na FC de utentes com ELA.

H_{1c}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem influência FC de utentes com ELA.

H_{0d}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, não tem influência na SatO₂ de utentes com ELA.

H_{1d}: O uso de VNI durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tem influência na SatO₂ de utentes com ELA.

H_{0e}: A influência da VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço não depende do estadio/evolução da IR na ELA.

H_{1e}: A influência da VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço depende do estadio/evolução da IR na ELA.

2.12. Procedimentos

Fase inicial: Será enviado um pedido de colaboração (**Apêndice III**) à direcção de um hospital, pertencente a Portugal, que apresente no seu serviço a consulta de acompanhamento de utentes com ELA. Nesta carta constará a explicação do projecto, quem são os participantes e os recursos humanos e/ou materiais necessários e o projecto anexado. Nesta carta será pedido ainda a cedência provisória de ventiladores com dois níveis de pressão (BPAP) para os participantes que não tenham acesso ao BPAP no local onde realizam Fisioterapia. Posteriormente, será enviado um pedido de colaboração a cada médico especialista em neurologia (**Apêndice VI**) e a cada fisioterapeuta (**Apêndice VI**) de cada participante, explicando sobre o que consiste esta investigação e o seu papel neste estudo, solicitando a sua participação. Para obtenção dos restantes recursos materiais, será endereçado uma carta à direcção da empresa Pulmocor (**Apêndice VII**) e da Sorisa (**Apêndice VIII**).

Fase da selecção da amostra: Tendo em conta os critérios de selecção da amostra e a

Ficha de Caracterização do Utente previamente preenchidas (**Apêndice I**), os indivíduos que são seguidos na consulta de ELA do Hospital X serão inseridos de forma progressiva pelos GC₁ e GE₁, GC₂ e GE₂, e GC₃ e GE₃, de acordo com o estadio/evolução da IR. Para que cada indivíduo se torne participante do estudo é necessário o preenchimento do consentimento informado (**Apêndice IX**).

Fase da avaliação inicial: De seguida, cada participante será submetido a uma avaliação inicial do SNIF, da PIM e da PEM, da FC e da SatO₂, cujos valores serão registados na sua ficha de caracterização (**Apêndice I**).

Fase de intervenção: Nesta fase os grupos de controlo realizarão Fisioterapia e VNI em horas diferentes horas (Ft + VNI) e os grupos experimentais para além de realizarem VNI em diferentes horas da Fisioterapia também farão uso da VNI durante as sessões de Fisioterapia (Ft_{VNI} + VNI). A intervenção da Fisioterapia, que será constituída por 8 sessões, terá a duração aproximada de 1 mês. Cada sessão terá a duração de 45 minutos e será realizada duas vezes por semana num horário a agendar pelo fisioterapeuta do utente, no local onde o utente habitualmente faz Fisioterapia. Cada sessão realizada deverá ter por base a *guideline* de reabilitação de Lui e Byl (2009), sendo que a intensidade de exercício realizada não deverá exceder a intensidade moderada. Durante cada sessão, os fisioterapeutas irão proceder à avaliação da sensação de dispneia, da tolerância ao esforço, da SatO₂ e da FC dos seus respectivos utentes. Caso a SatO₂ seja inferior a 90% deverá ser interrompida a sessão de Fisioterapia. Os valores obtidos serão registados na Ficha de Registo da Fisioterapia bem como os dados relativos à intervenção do Fisioterapeuta (**Apêndice II**). Em relação à intervenção dos grupos experimentais, os valores IPAP e EPAP da VNI serão definidos de acordo com o **Protocolo da VNI (Apêndice IV)** que foi construído de acordo com os parâmetros utilizados em diversos estudos onde observou o efeito da VNI durante o exercício (Melo *et al*, 1999; Van't *et al.*, 2004; Barakat *et al.*, 2007; Toledo *et al.*, 2007).

Fase de reavaliação intermédia e fase final: Para além de serem avaliados sensação de dispneia, a percepção de esforço, a SatO₂ e a FC de todos os participantes, na 4ª e na

8ª sessão de Fisioterapia estes parâmetros serão reavaliados, sendo os valores posteriormente registados na Ficha de Registo da Fisioterapia (**Apêndice II**).

Fase de recolha e tratamento de dados: A recolha de dados será feita durante um ano, sendo que os dados serão organizados tendo em vista a sua análise.

2.13. Plano de tratamento de dados

Após a colheita de dados, estes serão tratados com a ajuda de técnicas de análise estatística (Fortin, 2009). Para descrever as características da amostra junto da qual foram recolhidos os dados será utilizada a estatística descritiva, nomeadamente a distribuição de frequência quando à idade e género do participante. Recorrendo às medidas de tendência central e às medidas de dispersão, serão calculadas respectivamente as médias e os desvios padrão da SNIF, da PIM, da PEM, da FC e da SatO₂ referentes a todas as avaliações realizadas nos GC e GE. Também será utilizado a análise de variância múltipla (MANOVA) para determinar a diferença entre as médias obtidas de cada subgrupo quanto à sensação de dispneia, percepção de esforço, FC e SatO₂. Também será utilizada a correlação r de Pearson para verificar o grau de relação entre o tipo/intensidade da intervenção da Fisioterapia com a sensação de dispneia e a percepção de esforço, bem como para verificar a relação existente entre a sensação de dispneia e a percepção de esforço com os diferentes SNIF.

Reflexões finais e Conclusões

O desenvolvimento do projecto final de curso centrado na intervenção da Fisioterapia em utentes com ELA surgiu não só do interesse pessoal pela área da Fisioterapia Respiratória mas pelo contacto em situação de estágio com uma utente com ELA que utilizava VNI no período nocturno. Ao longo das investigações realizadas, pôde-se constatar a vasta informação sobre esta patologia, mas também a escassa evidência sobre a utilização da VNI como coadjuvante da Fisioterapia em utentes com ELA, não tendo sido encontrada qualquer evidência sobre a utilização de VNI durante a intervenção da Fisioterapia nesta população em específico.

Assim, atendendo a este facto, através das pesquisas bibliográficas realizadas pretendeu-se dar o suporte teórico necessário que justificasse a pertinência deste estudo e permitisse o desenvolvimento do mesmo. De forma resumida, verificou-se que a insuficiência respiratória é responsável pela maioria das mortes na ELA; que a dispneia e a intolerância ao esforço constituem um dos maiores problemas desses utentes, limitando a intensidade e os efeitos dos exercícios alcançados; que o exercícios terapêuticos, entre as possíveis abordagens da Fisioterapia, são benéficos para esses utentes; verificou-se também que a VNI alivia o esforço dos músculos respiratórios sendo uma terapia recomendada para os utentes com ELA; verificou-se também que em vários estudos realizados em patologias associadas à IRC, que os utentes que utilizavam a VNI durante a intervenção da Fisioterapia apresentaram uma diminuição da dispneia e um aumento da tolerância ao esforço. Posto isto, surgiu a seguinte questão de estudo “Será que a VNI quando aplicada durante a intervenção da Fisioterapia tem influência na tolerância ao esforço de utentes com ELA?”. Assim como objectivo geral, pretendia-se conhecer o contributo da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na tolerância ao esforço de utentes com ELA. De forma, a atingir esse objectivo, pretendia-se verificar se a VNI aplicada durante a intervenção da Fisioterapia, com diferentes níveis de intensidade, tinha diferentes efeitos na sensação de dispneia, na percepção de esforço, na frequência cardíaca e na saturação de oxigénio; pretendia-se também verificar se a

influência da VNI durante a intervenção da Fisioterapia na dispneia e na tolerância ao esforço dependia do estadio/evolução da IR na ELA.

Para mensurar cada um destes objectivos, foram seleccionados a EBO, a EBM, o manómetro de pressões e o pulsí-oxímetro para avaliar a percepção de esforço, a dispneia, o SNIF, a FC e a SatO₂, respectivamente. Para que os resultados fossem os mais fidedignos possíveis, dado que os resultados da EBM são subjectivos, recorreu-se também a um pulsí-oxímetro, não só para monitorizar a SatO₂ mas também, para averiguar se a FC medida correspondia aproximadamente à PSE referida pelo utente. Apesar de existir relação significativa entre EBM e o SNIF, os dados referidos por alguns estudos não foram suficientes para corresponder determinado valor de EBM a um valor de SNIF. Como a PIM e PEM são medições complementares à SNIF, também foram avaliadas através de um manómetro de pressões com o objectivo de averiguar se realmente os músculos respiratórios estariam comprometidos. Além disso, assegurou-se que caso o encerramento dos lábios em torno da peça bucal do manómetro de pressões não fosse adequado e as suas manobras fossem difíceis de executar e interpretar, deveria ter-se em conta o SNIF. E, como os valores de SNIF, poderiam ser enviesados em caso de congestão nasal do utente, assegurou-se que caso no momento da avaliação o utente estivesse nessa situação, o fisioterapeuta deveria realizar higiene nasal e brônquica do utente.

De maneira que a intervenção da Fisioterapia fosse semelhante para cada utente, estabeleceu-se que a intervenção teria como referência a *guideline* de reabilitação definida para cada uma das fases da ELA, no entanto sabe-se que este factor é difícil de controlar uma vez que a intervenção do fisioterapeuta varia de utente para utente e, no mesmo utente, de sessão para sessão. Outros factores que podem condicionar a intervenção do Fisioterapeuta e os possíveis resultados obtidos neste estudo são os valores de IPAP e EPAP que o fisioterapeuta seleccionará, ainda que tenha por base o Protocolo da VNI (Apêndice IV), pretende-se que estes valores sejam ajustados de acordo também com a necessidade e o conforto do utente. Outro factor que é difícil de controlar é a experiência do fisioterapeuta, uma vez que não existem critérios para determinar o quão experiente é este profissional, presumindo-se que para além dos anos

de prática clínica, os seus conhecimentos quanto à Fisioterapia Respiratória e condições neurológicas sejam importantes. Para além disso, pensa-se que o número reduzido da amostra poderá impedir de a generalização dos possíveis resultados obtidos para população com ELA.

Algumas das dificuldades sentidas neste estudo foi obter acesso a artigos que permitissem o fundamento teórico de forma consistente, tendo recorrido a alguns autores, à ajuda da Dra. Esmeralda e da professora Ana Menezes para aceder aos mesmos. Outra dificuldade enfrentada foi o delineamento de uma metodologia que tornasse este projecto exequível, mas que foi ultrapassada com a orientação da professora Ana Menezes e com base na literatura recomendada para a realização de um projecto de investigação. Outro aspecto foi na divisão dos grupos de controlo e experimental em três subgrupos cada, de acordo com o estadio/evolução da IR medida através da SNIF. Apesar de existirem vários estudos que referem que a IR também está relacionada com a fraqueza dos músculos respiratórios e que a SNIF é um bom preditor da IR, não foi possível encontrar uma relação entre os valores de SNIF e a severidade da fraqueza dos músculos respiratórios, sabendo somente que SNIF <40 cmH₂O está associada a fraqueza severa dos músculos inspiratórios. De forma a contornar esta situação, os três subgrupos foram definidos tendo em conta a que determinado valor de SNIF está associada uma taxa de sobrevivência, como foi visto na fundamentação teórica.

Do ponto de vista académico e profissional, para além da importância da prática clínica, com a realização deste estudo, considera-se que os fisioterapeutas também devem investir na área da investigação nomeadamente quanto à definição de exercícios adequados para a sua intervenção em utentes com ELA. Assim com base na evidência, os fisioterapeutas que trabalham com utentes com ELA, terão a capacidade de prescrever exercício com base na progressão da doença, na capacidade e no interesse do paciente em participar no programa de exercícios. Também, compreendendo o funcionamento da VNI, o seu potencial uso e as suas limitações, é importante que o fisioterapeuta que trabalha com utentes com insuficiência respiratória crónica desenvolva aptidões para associar esta terapia à sua intervenção. Através dos seus

conhecimentos sobre a fisiologia respiratória, do conhecimento e do uso de equipamentos que auxiliam os músculos respiratórios e ajudam a remover secreções, os fisioterapeutas encontram-se bem posicionados para monitorizar os utentes com insuficiência respiratória que utilizam VNI.

Tendo em conta os factos anteriormente descritos, acredita-se que apesar das questões referidas anteriormente, que este projecto para além de contribuir para a prática clínica do fisioterapeuta também poderá ser benéfico para os utentes com ELA. Caso o que se pretende estudar, se verifique, sugere-se também a realização de um estudo em paralelo sobre a apreciação do fisioterapeuta quanto à utilização de VNI durante a sua intervenção.

Referências Bibliográficas

- Aboussouan, L. (2009). Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation or patients with neuromuscular disease. *Chronic Respiratory Disease* , 231-249.
- Aboussouan, L. S., Khan, S. U., Banerjee, M., Arroliga, A. e Mitsumoto, H. (2001). Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* , 403-409.
- Aboussouan, L. S., Khan, S. U., Meeker, D. P., Stelmach, K. e Mitsumoto, H. (1997). Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Internal Medicine* , 450-453.
- American College of Sports Medicine. (2009). Exercise and physical activity for older adults. *Medicine and Science in Sports and Exercise* , 1510-1530.
- American Thoracic Society. (1999). Dyspnea - mechanisms, assessment, and management: a consensus statement. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 312-340.
- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., Carvalho, M. d., Chio, A., Damme, P. V., Hardiam, O., Kollwe, K., Morrison, K. E., Petri, S., Pradat, P-F., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M. e Weber, M. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology* , 360-375.
- Araújo, T. L., Resqueti, V. R., Bruno, S., Azevedo, I. G., Júnior, M. E. e Fregonezi, G. (2010). Força muscular respiratória e qualidade de vida em pacientes com distrofia miotónica. *Revista Portuguesa de Pneumologia* , 892-898.
- Bach, J. R. (2002). Prolongation of Life by Noninvasive Respiratory Aids. *Chest* , 92-98.

- Bach, J. R., Gonçalves, M. R., Hon, A., Ishikawa, Y., De Vito, E. L. e Dominguez, M. E. (2013). Changing trends in the management of end-Stage neuromuscular respiratory muscle failure. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* , 267-277.
- Bach, J. R., Mahajan, K., Lipa, B., Saporito, L., Gonçalves, M. e Komaroff, E. (2008). Abstract Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* , 720-725.
- Barakat, S., Michele, G., Nesme, P., Nicole, V. e Guy, A. (2007). Effect of noninvasive ventilatory support during exercise of a program in pulmonary rehabilitation in patients with COPD. *Internation Journal of COPD* , 585-591.
- Baumann, F., Henderson, R. D., Morrison, S. C., Brown, M., Hutchinson, N., Douglas, J. A., Robinson, P. J. e McCombre, P. A. (2010). Use of respiratory function tests to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* , 194-202.
- Bello-Haas, D., Florence, J. M., Kloos, A. D., Scheirbecker, J., Lopate, G., Hayes, S. M., Piore, E. P. e Mitsumoto H. (2007). Abstract A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* , 2003-2007.
- Bello-Haas, V. D., Kloos, A. D. e Mitsumoto, H. (1998). Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Therapy* , 1312-1324.
- Belman, M. J. (1992). Factors limiting exercise performance in lung disease. Ventilatory insufficiency . *Chest* , 253S-254S.
- Benditt, J. O. (2002). Respiratory complications of amyotrophic çateral sclerosis . *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* , 239-247.
- Bensimon, G., Lacomblez, L. e Meininger, V., (1994). A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *The New England Journal of Medicine* , 585-591.

- Berry, R. B., Chediak, A., Brown, L. K., Finder, J., Gozal, D., Iber, C., Kushida, C. A., Morgenthaler, T., Rowley, J. A. e Davidson-Ward, S. L. (2010). Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *Journal of Clinical Sleep Medicine* , 491-509.
- Black, L. F., e Hyatt, R. E. (1969). Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *American Review of Respiratory Disease* , 696-702.
- Borel, J.-C., Wuyam, B., Chouri-Pontarollo, N., Deschaux, C., Levy, P. e Pépin, J.-L. (2008). During exercise non-invasive ventilation in chronic restrictive respiratory failure. *Respiratory Medicine* , 711-719.
- Borg, G. (1982). *Physical Performance and Perceived Exertion*. Copenhaga: Lund.
- Bourke, S. C., Tomlinson, M., Williams, T. L., Bullock, R. E., Shaw, P. J., & Gibson, G. J. (2006). Abstract Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial . *The Lancet Neurology* , 140-147.
- Brinkmann, J. R., Andres, P., Mendoza, M. e Sanjak, M. (1997). Guidelines for the use and performance of quantitative outcome measures in ALS clinical trials. *Journal of Neurological Sciences* , 97-111.
- Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M. e Munsat, T. L. (2000). El escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neurone Disorders* , 293-299.
- Carratù, P., Spicuzza, L., Cassano, A., Maniscalco, M., Gadaleta, F., Lacedonia, D., Scoditti, C., Boniello, E., Di Maria, G. e Resta, O. (2009). Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in amyotrophic lateral sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet Journal of Rare Diseases* , 1-17.

- Chad, D. A. (2002). Electrodiagnostic approach to the patient with suspected motor neuron disease. *Neurologic Clinics Of North America* , 527-555.
- Chen, J., Nguyen, N., Soong, M. e Baydur, A. (2013). Postural change of FVC in patients with neuromuscular disease: relation to initiating non-invasive ventilation. *Pulmonary & Respiratory Medicine* , 1-4.
- Chetta, A., Aiello, M., Tzani, P. e Olivieri, D. (2007). Assesment and monitoring of ventilatory function and cough efficacy in patients with amyotrophic aateral sclerosis. *Archives for Chest Disease - International Journal of Cardiopulmonary Medicine and Rehabilitation* , 43-52.
- Consensus Reference Report. (1999). Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation - a consensus conference report. *Chest* , 521-534.
- Corner, E., e Garrod, R. (2010). Does the addition of non-invasive ventilation during pumonary rehabilitation in patients with chronic obstructive pulmonary disease augment patient outcome in exercise tolerance?. *Physiotherapy Research International* , 5-15.
- Cup, E. H., Pieterse, A. J., Broek-Pastoor, J. M., Munneke, M., Engelen, B. V., Hendricks, H. T., Wilt, G. V. D. e Oostendorp, Rob. A. (2007). Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* , 1452-1464.
- Czaplinski, A., Yen, A. A. e Appel, S. H. (2006). Forced vital capacity (FVC) as an indicator of survival and disease progression in an ALS clinic population. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* , 390-392.
- DePalo, V. A. e McCool, F. D. (2002). Respiratory muscle evaluation of the patient with neuromuscular disease. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* , 201-209.

- Drory, V. E., Goltsman, E., Reznik, J. G., Mosek, A. e Korczyn, A. (2001). The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences* , 133-137.
- Ferreira, S., Nogueira, C., Conde, S. e Taveira, N. (2009). Ventilação não invasiva. *Revista Portuguesa de Pneumologia* , pp. 655-667.
- Féason, L., Camdessanché, J.-P., Mhandi, L., Calmels, P. e Millet, G. (2006). Fatigue and neuromuscular diseases. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 375-384.
- Fitting, J.-W., Paillex, R., Hirtz, L., Aebischer, P. e Schluep, M. (1999). Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *American Neurological Association* , 887-893.
- Forsgren, L., Almay, B. e Wall, S. (1983). Abstract Epidemiology of motor neuron disease in northern Sweden. *Acta Neurologica Scandinavica* , 20-29.
- Fortin, M.-F. (2009). *Fundamentos e Etapas do Processo de Investigação*. Loures: LUSODIDACTA.
- Francis, K., Bach, J. R. e DeLisa, J. (1999). Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 951-963.
- Fuschillo, S., Felice, A. D., Gaudiosi, C. e Balzano, G. (2003). Nocturnal mechanical ventilation improves exercise capacity in kyphoscoliotic patients with respiratory impairment. *Monaldi Archives for Chest Disease* , 281-286.
- Gosselink, R., Bott, J., Johnson, M., Dean, E., Nava, S., Norrenberg, M., Schönhofer, B., Van de Leur, H. e Vincent, J. L. (2008). Physiotherapy for adult patients with critical illness: recommendations of the european society of intensive care medicine - task force on physiotherapy for critically III patients. *Intensive Care Medicine* , 1188-1199.

- Gruis, K. L., Brown, D. L., Schoennemann, A., Zebarah, V. A. e Feldman, E. L. (2005). Predictors of noninvasive ventilation tolerance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* , 808-811.
- Hadjikoutis, S. e Wiles, C. M. (2001). Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *Acta Neurologica Scandinavica* , 207-213.
- Héritier, F., Rahm, F., Pasche, P. e Fitting, J. (1994). Sniff nasal inspiratory pressure - a noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* , 1678-1683.
- Howard, R. S. e Orrell, R. W. (2002). Management of motor neurone disease. *Postgraduate Medical Journal* , 736-741.
- Jackson, C., Rosenfeld, J., Moore, D., Bryan, W., Barohn, R., Wrench, M., Myers, D., Heberlin, L., King, R., Smith, J., Gelinias, D. e Miller, R. G. (2001). A preliminary evaluation of a abstract prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *Journal of the Neurological Sciences* , 75-78.
- Just, N., Bautin, N., Danel-Brunaud, V., Debroucker, V., Matran, R. e Perez, T. (2010). The Borg dyspnoea score: a relevant clinical marker of inspiratory muscle weakness in amyotrophic lateral sclerosis. *European Respiratory Journal* , 353-360.
- Kang, S.-W. (2006). Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. *Yonsei Medical Journal*, 307-314.
- Kang, S.-W. e Bach, J. R. (2000). Maximum insufflation capacity. *Chest* , 61-65.
- Katagiri, M., Abe, T., Yokoba, M., Dobashi, Y., Tomita, T. e Easton, P. A. (2003). Neck and abdominal muscle activity during a sniff. *Respiratory Medicine* , 1027-1035.

- Keilty, S. E., Ponte, J., Fleming, T. A. e Moxham, J. (1994). Effect of inspiratory pressure support on exercise tolerance and breathlessness in patients with severe stable chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax* , 990-994.
- Kendrick, K. R., Baxi, S. C. e Smith, R. M. (2000). Usefulness of modified 0-10 Borg scale in assessing the degree of dyspnea in patients with COPD and asthma. *Journal of Emergency Nursing* , 216-222.
- Kleopa, K. A., Sherman, M., Neal, B., Romano, G. J. e Heiman-Patterson, T. (1999). Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *Journal of the Neurological Sciences* , 82-88.
- Lechtzin, N., Scott, Y., Busse, A. M., Clawson, L. L., Kimball, R. e Wiener, C. M. (2007). Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* , 185-188.
- Lechtzin, N., Wiener, C. M., Shade, D. M., Clawson, L., e Diette, G. B. (2002). Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* , 436-442.
- Leigh, P. N., Abrahams, S., Al-Chalabi, A., Ampong, M.-A., Golgstein, L. H., Johnson, J., Lyall, R., Moxham, J., Mustafa, N., Rio, A., Shaw, C. e Willey, E. (2003). The management of motor neurone disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry with Practical Neurology* , iv32-iv47.
- Lui, A. J., & Byl, N. (2009). A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurologic Physical Therapy* , 68-87.
- Lyall, R. A., Donaldson, N., Polkey, M. I., Leigh, P. N. e Moxham, J. (2001). Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* , 2000-2013.

- Magnus, T., Beck, M., Giess, R., Puls, I., Naumann, M. e Toyka, K. V. (2002). Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle & Nerve* , 709-714.
- Maurer, M. H. (2012). Amyotrophic lateral sclerosis: an introduction to treatment and trials. In M. H. Maurer, *Amyotrophic Lateral Sclerosis* (pp. 3-4). Alemanha: INTECH.
- Mehta, S. e Hill, N. S. (2001). Noninvasive ventilation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* , 540-577.
- Melo, J., Homma, A., Iturriga, E., Frierson, L., Amato, A., Anzueto, A. e Jackson, C. (1999). Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of pulmonary Protocol. *Journal of Neurological Sciences* , 114-117.
- Mendoza, M., Gelinas, D. F., Moore, D. H. e Miller, R. G. (2007). A comparison of maximal inspiratory pressure and forced vital capacity as potential criteria for initiating non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* , 106-111.
- Miller, R. (2002). Role of fatigue in limiting physical activities in humans with neuromuscular diseases. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, S99-S107.
- Miller, R. G., Jackson, C. E., Kasarskis, E. J., England, J. D., Forshew, D., Johnston, W., Kalra, S., Katz, J. S., Mitsumoto, H., Rosenfeld, J., Shoesmith, C., Strong, M. J. e Woolley, S. C. (2009). Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *American Academy of Neurology* , 1218-1226.
- Miller, R. G., Mitchell, J. D. e Moore, D. H. (2007). Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Systematic Review* , CD001447.

- Morgan, R. K., McNally, S., Alexander, M., Conroy, R., Hardiman, O. e Costello, R. W. (2005). Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* , 171, 269-274.
- Mustfa, N. e Moxham, J. (2001). Respiratory muscle assessment in motor neurone disease. *QJM: An International Journal of Medicine* , 497-502.
- Nici, L., Donner, C., Wouters, E., Zuwallack, R., Ambrosino, N., Bourbeau, J., Carone, M., Celli, B., Engelen, M., Fahy, B., Garvey, C., Goldstein, R., Gosselink, R., Lareau, S., MacIntyre, N., Maltais, F., Morgan, M., O'Donnell, D., Prefault, C., Reardon, J., Rochester, C., Schols, A., Singh, S. e Troosters, T. (2006). American thoracic society/european respiratory society statement on pulmonary rehabilitation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 1390-1413.
- Palange, P., Ward, S., Carlsen, K.-H., Casaburi, R., Gallagher, C., Gosselink, R., O'Donnell, D. E., Puente-Maestu, L., Schols, A. M., Singh, S. e Whipp, B. J. (2007). Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice. *European Respiratory Journal* , 185-209.
- Perrin, C., Unterborn, J. N., D'Ambrosio, C. e Hill, N. S. (2004). Pulmonary complications diseases of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & Nerve* , 5-27.
- Pinto, A. C., Alves, M., Nogueira, A., Evangelista, T., Carvalho, J., Coelho, A., de Carvalho, M. e Sales-Luís, M. L. (1999). Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? *Journal of the Neurological Sciences* , 69-75.
- Pinto, S., Turkman, A., Pinto, A., Swash, M. e Carvalho, M. (2009). Predicting respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis: The role of phrenic nerve studies. *Clinical Neurophysiology* , 941-946.

- Piper, A. J. e Moran, F. M. (2006). Non-invasive ventilation and the physiotherapist: current state and future trends. *Physical Therapy Reviews* , 37-43.
- Presto, B., Orsini, M., Presto, L. D., Calheiros, M., de Freitas, M. R., Mello, M. P., Reis, C. H. M. e Nascimento, O. M. (2009). Ventilação não-invasiva e Fisioterapia respiratória para pacientes com esclerose lateral amiotrófica. *Revista Neurociências*, 293-297.
- Resqueti, V. R., Araújo, P. R., Junior, M. E. e Fregonezi, G. A. (2011). Esclerose lateral amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. *Terapia Manual* , 297-303.
- Robertson, R. e Noble, B. (1997). Perception of physical exertion: methods, mediators, and applications. *Exercise and Sport Sciences Reviews* , 407-452.
- Rocha, J. A. e Miranda, M. J. (2007). Disfunção ventilatória na doença do neurónio motor - quando e como intervir? *Acta Médica Portuguesa* , pp. 157-165.
- Rodrigues, F. e Bárbara, C. (2000). Pressões máximas respiratórias - proposta de um protocolo de procedimentos. *Revista Portuguesa de Pneumologia* , 297-307.
- Sancho, J., Servera, E., Díaz, J. e Marín, J. (2004). Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* , 1400–1440.
- Santos, C., Braghiroli, A., Mazzini, L., Pratesi, R., Oliveira, L. V. e Mora, G. (2003). Sleep-related breathing disorders in amyotrophic lateral sclerosis. *Monaldi Archives for Chest Disease* , 160-165.
- Scarmeas , N., Shih, T., Stern, Y., Ottman, R. e Rowland, L. (2002). Premorbid weight, body mass, and varsity athletics in ALS. *Neurology*, 773-775.
- Scherr, J., Wolfarth, B., Christle, J. W., Pressler, A., Wagenpfeil, S. e Halle, M. (2012). Associations between Borg's rating of perceived exertion and physiological measures of exercise intensity. *European Journal of Applied Physiology* , 147-155.

- Schiffman, P. L. e Belsh, J. M. (1993). Pulmonary function at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* , 508-513.
- Schönhofer, B., Ardes, P., Geibel, M., Köhler, D. e Jones, P. W. (1997). Evaluation of a movement detector to measure daily activity in patients with chronic lung disease. *European Respiratory Journal* , 2814-2819.
- Schönhofer, B., Wallstein, S., Wiese, C. e Kohler, D. (2001). Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction . *Chest* , 1371-1378.
- Siirala, W., Aantaa, R., Olkkola, K., Saaresranta, T., & Vuori, A. (2013). Is the effect of non-invasive ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis age-dependent? *BMC Palliative Care*, 1-6.
- Similowski, T., Attali, V., Bensimon, G., Salachas, F., Mehiri, S., Arnulf, I., Lacomblez, L., Zelter, M., Meininger, V. e Derenne, J-Ph. (2000). Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *European Respiratory Journal* , 332-337.
- Stefanutti, D., Benoist, M.-R., Scheinmann, P., Chaussain, M. e Fitting, J.-W. (2000). Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* , 1507-1511.
- Stringer, W. (2010). Cardiopulmonary exercise testing: current applications. *Expert Review of Respiratory Medicine*, 179-188.
- Toledo, A., Borghi-Silva, A., Malosá, L. M., Ribeiro, K. P., Baldissera, V. e Costa, D. (2007). The impact of non-invasive ventilation during the physical training in patients with moderate-to-severe chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *Clinics* , 113-120.

- Troosters, T., Casaburi, R., Gosselink, R. e Decramer, M. (2005). Pulmonary rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 19-38
- Troyer, A. D., Borenstein, S. e Cordier, R. (1980). Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* , 603-610.
- Tsuboi, T., Ohi, M., Chin, K., Hirata, H., Otsuka, N., Kita, H. e Juno, K. (1999). Ventilatory support during exercise in patients with pulmonary tuberculosis sequelae. *Chest* , 1000-1007.
- Tzeng, A. C. e Bach, J. R. (2000). Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* , 1390-1396.
- Uldry, C. e Fitting, J.-W. (1995). Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* , 371-375.
- Uldry, C., Janssens, J. P., Muralt, B. d. e Fitting, J. W. (1997). Sniff nasal inspiratory pressure in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *European Respiratory Journal* , 1292-1296.
- Utter, A. C., Kang, J. e Robertson, R. J. (2014). *Perceived Exertion*. Obtido em 2 de Julho de 2014, de American College of Sports Medicine: <http://www.acsm.org/docs/current-comments/perceivedexertion.pdf>
- Van't H., A., Gosselink, R., Hollander, P., Postmus, P. e Kwakkel, G. (2004). Acute effects of inspiratory pressure support during exercise in patients with COPD. *European Respiratory Journal* , 34-40.
- Veldink, J. H., Kalmijn, S., Groeneveld, G. J., Titulaer, M. J., Wokke, J. H. e Van, d. B. L. H. (2005). Physical activity and the association with sporadic ALS. *Neurology* , 241-245.

Vrijsen, B., Testelmans, D., Belge, C., Robberecht, W., Damme, P. V. e Buyse, B. (2013). Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* , 1-11.

Warburton, D. E., Katzmarzyk, P. T., Rhodes, R. E. e Shephard, R. J. (2007). Evidence-informed physical activity guidelines for Canadian adults. *Applied Physiology Nutrition and Metabolism* , S16-S68.

Wijesekera, L. e Leigh, N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis . *Orphanet Journal of Rare Diseases* , 1-22.

Wilson, S., Cooke, N., Edwards, R. e Spiro, S. (1984). Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax* , 535-538.