



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

NOTA TÉCNICA Nº 01/2024 ATPCD/SUR/SES/SC

Assunto: Atendimento aos pacientes de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) nos Serviços de Urgência e Emergência no Estado de Santa Catarina.

Conceituando que a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, idiopática, progressiva que afeta os neurônios motores superiores e inferiores causando atrofia e fraqueza da maioria dos músculos do corpo e geralmente é fatal em poucos anos (KIERNAN et al., 2011). É a terceira doença neurodegenerativa mais comum em adultos, afetando pessoas que se consideravam previamente saudáveis e ativas até então (FERREIRA et al., 2016; RAFIQ et al., 2012).

A ELA é uma das principais doenças neurodegenerativas ao lado das doenças de Parkinson e Alzheimer. Trata-se de uma doença progressiva que envolve a degeneração do sistema motor em vários níveis: bulbar, cervical, torácico e lombar. O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos bulbares ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).

A incidência aumenta a cada década de vida até pelo menos a sétima década. Os homens têm maior risco de desenvolver ELA esporádica com início em membros superiores e/ou inferiores em comparação com mulheres; quando avaliado em relação ao sexo, a razão global é de 1,2–1,5 de casos em mulheres e homens (LOGROSCINO et al., 2010; MEHTA et al., 2018; PARK et al., 2020).

Estudos apontam para a possibilidade de doença multifatorial, acreditando que seja causada por uma combinação de fatores genéticos, fatores ambientais e disfunções relacionada ao envelhecimento (BENDOTTI; BONETTO; MIGHELI, 2016; MASRORI; VAN DAMME, 2020). No fator genético, mais de 20 genes já foram associados à doença até o momento, e mais fatores genéticos estão sendo estudados. A hereditariedade geral



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

da ELA é alta, e o risco de desenvolver ELA dobra em parentes de primeiro grau com a doença, com hereditariedade estimada em 30%–60% (AL-CHALABI et al., 2010; RYAN et al., 2019).

Patologicamente há uma perda progressiva de neurônios motores, resultando em fraqueza e atrofia dos músculos esqueléticos e bulbares, com dificuldade progressiva nos movimentos, inclusive os ventilatórios (SERVERA; SANCHO, 2014), sendo a fraqueza considerada um dos principais sintomas da ELA. Geralmente ocorre em músculos isolados, na maioria das vezes distalmente, e é seguida por fraqueza progressiva e limitações funcionais. Comprometendo progressivamente a autonomia motora, comunicação escrita e oral, deglutição e respiração; no entanto, os músculos oculares, sensibilidade e intelecto não são alterados (ORIENT-LÓPEZ et al., 2006).

Em mais de 65% dos indivíduos, o sintoma de apresentação é a fraqueza muscular nas extremidades focais superiores ou inferiores (PARK et al., 2020; STATLAND et al., 2015). Enquanto 30% apresentam sintomas iniciais de disfunção bulbar na forma de disartria ou disfagia, 5% dos indivíduos têm doença de início respiratório, mesmo sendo este um sintoma comum posteriormente em todas as apresentações. Sintomas iniciais isolados de perda de peso e labilidade emocional também foram relatados (KIERNAN et al., 2011; ORSINI et al., 2015).

Insuficiência respiratória na ELA

A morte por ELA geralmente é resultante da deficiência respiratória, a apresentação clínica habitual caracteriza-se por uma diminuição progressiva da força muscular com desenvolvimento de insuficiência respiratória global e infecções respiratórias de repetição com alto índice de internação destes pacientes (PERRIN et al., 2004).

Os músculos ventilatórios são comprometidos e os indivíduos apresentam restrições pulmonares, caracterizadas por redução da capacidade vital (CV) e do volume corrente (VC), com consequente insuficiência respiratória crônica. A utilização da ventilação não invasiva (VNI) nos pacientes com ELA tem sido empregada nos últimos anos com o objetivo de corrigir a insuficiência respiratória e, por conseguinte, melhorar a qualidade de vida e prolongar a sobrevivência destes indivíduos (LO COCO et al., 2006).



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

A principal causa de óbito na ELA é a insuficiência respiratória.

A fraqueza muscular acomete a musculatura respiratória, tendo como consequência a ventilação inadequada dos pulmões (hipoventilação), causando aumento dos níveis de dióxido de carbono (PaCO_2) no sangue, caracterizando a hipercapnia. Esta fraqueza leva a uma respiração cada vez mais superficial e rápida com sintomas crônicos de hipoventilação alveolar. Os sinais de hipoventilação ocorrem durante o sono REM e em uma fase mais avançada da doença manifestam-se no período diurno. A fraqueza da musculatura expiratória combinada com inadequadas insuflações dos pulmões impede a eficácia da tosse e limpeza de vias aéreas, alterando a resistência das vias aéreas e aumentando o risco de desenvolvimento de atelectasias e pneumonia.

A insuficiência respiratória aguda (IRpA) é definida como a incapacidade do sistema respiratório, desenvolvida agudamente, em promover adequadamente as trocas gasosas, ou seja, promover oxigenação e eliminação de gás carbônico (CERIANA; NAVA; 2006). Do ponto de vista de parâmetros gasométricos, a IRpA é definida pela presença de: • $\text{PaO}_2 < 55\text{-}60$ mmHg, com o paciente respirando ar ambiente ($\text{FIO}_2 = 0,21$) Que pode estar ou não associada a: • $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg, usualmente determinando acidose respiratória ($\text{pH} < 7,35$) (SIGGAARD et al., 1995).

Uma ventilação adequada depende do bom funcionamento das seguintes componentes: centro respiratório (localizado na ponte e no bulbo), medula (até os segmentos C3, C4 e C5, de onde saem as raízes que formarão o nervo frênico), nervos periféricos (principalmente o frênico, responsável pela inervação do diafragma), músculos da respiração (principalmente o diafragma), caixa torácica (que deve permitir a expansão pulmonar) e vias aéreas (que devem permitir o fluxo aéreo) (HIIL; SCHIMIDT; 2010). O objetivo da ventilação é a manutenção do ar alveolar com níveis elevados de O_2 e baixos de CO_2 para que, em contato com o sangue venoso, permita sua oxigenação e eliminação de CO_2 (WEST, 2012). E para que isso ocorra, é necessário que as áreas ventiladas sejam perfundidas em uma proporção apropriada, o que é denominado relação ventilação/perfusão (V/Q), as desproporções entre as áreas ventiladas e as perfundidas são o principal mecanismo de desenvolvimento da IrpA (WEST, 2012).

A IRpA pode ocorrer por diferentes mecanismos fisiopatológicos, basicamente: hipoventilação, distúrbios de difusão, distúrbios na relação ventilação/perfusão, inalação



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

de gás com baixa concentração de oxigênio. A hipoventilação é caracterizada pela renovação ineficaz do ar alveolar, por movimentação de quantidades inadequadas do ar atmosférico até os alvéolos. Como o sangue venoso continua chegando aos pulmões com baixas concentrações de O₂ e elevadas concentrações de CO₂, resultado do metabolismo celular, os níveis alveolares destes gases tornam-se progressivamente mais baixos (para o O₂) e mais altos (para o CO₂). Em algum momento na evolução desta condição, que será mais rápido ou tardio em função de sua intensidade, o indivíduo apresentará hipoxemia e hipercapnia (HILL; SCHIMIDT; 2010; ROUSSOS, 1982).

Com base no mecanismo fisiopatológico, a IRpA pode ser classificada em pulmonar ou extra-pulmonar. Na IRpA pulmonar, também chamada de tipo I, o comprometimento das trocas gasosas se deve a alterações na membrana alvéolo capilar ou na relação V/Q. Doenças que acometem os pulmões, incluindo as intersticiais, as de preenchimento ou compressão do parênquima e as de circulação pulmonar, estão entre as responsáveis pela IRpA pulmonar (DEL SORBO et al., 2010; CERIANA; NAVA; 2006).

Já na IRpA extra-pulmonar, ou tipo II, a capacidade de troca gasosa entre os alvéolos e os capilares está mantida, mas aqueles são hipoventilados e, portanto, não apresentam níveis adequados de O₂ e CO₂ que permitam a troca gasosa eficaz. Doenças que comprometem a ventilação, como as neurológicas, as neuromusculares, as que limitam a expansão da caixa torácica e as obstrutivas das vias aéreas compreendem as causas de IRpA extra-pulmonar (HILL; SCHIMIDT; 2010; CERIANA; NAVA; 2006), Sendo a IRpA extra-pulmonar ou do tipo II a presente na ELA.

Podemos ter ainda doenças simultâneas que podem levar a IRpA por mecanismos diferentes, como a presença de acidente vascular encefálico (possível causa extra-pulmonar) em conjunto com pneumonia ou atelectasia (possíveis causas pulmonares), sendo essas classificadas como IRpA mista (HILL; SCHIMIDT; 2010; DEL SORBO et al., 2010).

Como as alterações nas trocas gasosas são a consequência principal da IRpA, inclusive constituindo sua definição, a gasometria arterial é o principal instrumento de avaliação desta síndrome. Visto que, na IRpA extra-pulmonar (tipo II), a gasometria mostra tanto hipoxemia quanto hipercapnia, visto que sua causa é a hipoventilação (WEINBERGER et al., 1989). Dessa forma, a hipoxemia é comum a todas as formas de IRpA, sendo a PaCO₂ um dado importante na avaliação da etiologia da síndrome. A



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

presença de níveis baixos ou normais de PaCO₂ indicará que a IRpA é pulmonar, ao passo que níveis elevados de PaCO₂ devem levar a suspeita de causas extra-pulmonares, embora formas pulmonares avançadas ou IRpA mista também sejam possíveis (PINHEIRO et al., 2015).

Um parâmetro que pode ser derivado da gasometria arterial e que auxilia na caracterização da origem da IRpA é a diferença alvéolo arterial de oxigênio (PAO₂ – PaO₂ ou P(A-a)O₂). Ao calcular a diferença de pressão parcial de oxigênio entre o ar alveolar e o sangue arterial, ela estima a eficácia da troca gasosa pela membrana alvéolo-capilar. Em condições normais, espera-se uma pequena P(A-a)O₂, decorrente de umas poucas áreas de baixa V/Q normalmente presentes. Entretanto, uma P(A-a)O₂ aumentada (alargada) indica uma ineficácia nas trocas gasosas, ou por comprometimento de difusão ou por alteração V/Q(16). Assim, na presença de hipoxemia e P(A-a)O₂ normal, podemos inferir que o distúrbio presente é a hipoventilação, ou seja, toda a hipoxemia presente decorre da menor pressão de oxigênio no ar alveolar e não por comprometimento da troca através da membrana alvéolo capilar (PINHEIRO et al., 2015).

Tabela 1. Comportamento da PaO₂, PaCO₂ e P(A-a)O₂ nas diferentes condições de IRpA

	PaO ₂	PaCO ₂	P(A-a)O ₂
Pulmonar (tipo I)	↓	↓ ou ↔ ↑ nas formas graves/avançadas	↑
<u>Extra-pulmonar</u> (tipo II)	↓	↑	↔
Mista	↓	↑	↑

PaO₂: pressão parcial de oxigênio no sangue arterial; PaCO₂: pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial; P(A-a)O₂: diferença alvéolo-arterial de oxigênio; ↓ : diminuído; ↑ : aumentado; ↔ : normal

A elevação da PaCO₂ com acidose respiratória e/ou desconforto clínico indica a necessidade de suporte ventilatório, que poderá ser não invasivo (com emprego de máscaras como interface entre o paciente e o ventilador) ou invasivo (com intubação traqueal) (SBPT, 2013).



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

Na insuficiência respiratória tipo II, ou seja, de causa extra-pulmonar podemos observar: hipoventilação, fadiga muscular respiratória, incoordenação da atividade do diafragma, redução do volume corrente. A hipoventilação, quando grave, pode causar redução na PaO₂ (Ph < 7,35 juntamente com PaCO₂ > 50mmHg. Pacientes com hipercapnia crônica não se encaixam nesse conceito, mas podem sofrer descompensações agudas do quadro, como no caso dos pacientes com ELA agudizados.

Nos episódios de falência respiratória é comum o paciente chegar aos departamentos de emergências onde profissionais da área de saúde, desconhecendo o conceito de falência ventilatória tendem a tratar os sintomas com a administração de oxigênio. Isto leva a uma exacerbação da hipoventilação e falência súbita com consequente necessidade de intubação (raramente necessária para estes pacientes) ou óbito. Nestes casos deve-se lembrar que o importante é ventilar e não oxigenar o paciente (FONSECA et al., 2012).

O oxigênio não deve ser considerado um tratamento de rotina para insuficiência respiratória crônica. Em pacientes com ELA com hipoxemia aguda, o manejo da insuficiência respiratória com VNI deve ser considerado primeiro. Se a hipoxemia permanecer após a aplicação da pressão ideal de VNI, a etiologia da hipóxia precisa ser avaliada e o oxigênio suplementar pode ser considerado (SHOWSMITH et al., 2020).

Direito ao acompanhante

Segundo a Política Nacional de Humanização (Brasil, 2004) acompanhante é “representante da rede social do paciente que o acompanha durante toda a permanência no ambiente hospitalar”.

Deste modo, se torna condição essencial, dada a vulnerabilidade dos pacientes com ELA que os mesmos tenham direito a acompanhante em todos os serviços de saúde e nas diversas etapas de atenção à saúde.

Há que se considerar também todas as prerrogativas de direitos instituídas pela Carta de Direitos dos Usuários do SUS (Brasil, 2011).



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

Da avaliação médica

Ressalta-se a necessidade da avaliação médica para que a melhor conduta seja tomada nos casos em que o paciente com ELA chega com quadro de hipoxemia em unidade de pronto atendimento. Vale ressaltar, conforme descrito acima, que a hipoxemia nestes casos está relacionada com a falta de ventilação pulmonar adequada, visto o quadro de fraqueza muscular generalizada, e não está necessariamente relacionado com ineficiência de troca gasosa. Por isso, nestes casos, a indicação para estes pacientes é que seja prescrita ventilação não invasiva.

As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (>45 mmHg), dessaturação de oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima (P_{Imáx}) menor que 60 cmH₂O e capacidade vital forçada (CVF) menor que 50% do predito (32). Cabe aqui ressaltar que não há necessidade de todos os critérios acima serem preenchido para que haja a indicação de ventilação não invasiva, na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar são soberanos para a indicação da ventilação (ATS, 2002; MS, 2021).



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

ANEXO I

Perguntas e Respostas sobre o manejo clínico aos pacientes de ELA nos Serviços de Urgência e Emergência de Santa Catarina.

P: Quais os parâmetros respiratórios devem ser observados em pacientes com ELA que chegam em busca de atendimento nos serviços de urgência e emergência?

R: Ao atender um paciente com ELA em um serviço de urgência, e caso a queixa seja de origem respiratória, deve-se observar a saturação periférica de oxigênio, os sinais de desconforto respiratório, os valores de PaCo₂ devem ser verificados na gasometria, bem como os valores de PaO₂. Geralmente estes pacientes apresentam uma hipercapnia devido à má troca gasosa decorrente da diminuição de força muscular respiratória. Ao inicialmente ser observada uma hipoxemia nestes pacientes, deve-se imediatamente ser avaliado os valores de PaCO₂ na gasometria, pois assim consegue-se ser mais assertivo nas condutas. E caso haja retenção de CO₂ arterial, deve-se imediatamente instalar uma ventilação não invasiva neste paciente.

P: Por que o uso do oxigênio não deve ser indicado aos pacientes com ELA?

R: Os pacientes com ELA apresentam uma insuficiência respiratória crônica e silenciosa devido à diminuição de força muscular respiratória que leva a uma hipercapnia. Quando estes pacientes chegam com hipoxemia nos serviços de urgência e emergência, geralmente também apresentam os valores de PaCos aumentados. Caso seja ofertado oxigênio suplementar via cânula nasal/máscara de reservatório, haverá um acúmulo ainda maior de CO₂ arterial. Isso ocorre porque este paciente, devido ao baixo volume inspirado, por diminuição de força muscular respiratória, não consegue exalar completamente o CO₂ proveniente das trocas gasosas, causando assim um acúmulo de CO₂ arterial. Este acúmulo de CO₂ arterial pode levar o paciente a um quadro de narcose carbônica, ocasionando um quadro de insuficiência respiratória aguda e perda de consciência.

P: Quando devo iniciar a ventilação não invasiva em um paciente com ELA que



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

busque um serviço de urgência e emergência?

R: Caso seja observado, em sua avaliação inicial, que o paciente apresenta sinais de esforço respiratório, saturação periférica de oxigênio diminuída e/ou retenção de CO₂ com PaCO₂ aumentada, deve-se iniciar a ventilação não invasiva imediatamente.

P: Quais os malefícios que o oxigênio pode causar ao paciente com ELA?

R: Nos pacientes com ELA, quando o oxigênio é utilizado sem associação a ventilação não invasiva, irá causar uma hipercapnia que irá gerar um aumento de desconforto respiratório podendo levar a uma narcose carbônica e um estado de coma. Quando há um acúmulo excessivo de CO₂ estes pacientes são levados a perda de consciência e necessidade de intubação orotraqueal.

P: Qual o modo de ventilação não invasiva deve ser utilizado nos pacientes com ELA?

R: O modo de ventilação não invasiva deverá ser o modo Bilevel ou binível, também chamado de BIPAP. O Bipap é um modo ventilatório que terá uma pressão inspiratória (IPAP) e uma pressão expiratória (EPAP) pré fixada. Há ainda a necessidade de um backup de frequência respiratória, também previamente testada pelo profissional de saúde. O modo CPAP não é indicado para os pacientes com ELA, visto que esse modo não realiza/auxilia a ventilação pulmonar nesse tipo de paciente.

P: Então o oxigênio NUNCA poderá ser utilizado nos pacientes com ELA?

R: O oxigênio nunca deverá ser utilizado sozinho nestes pacientes. Geralmente a hipoxemia é revertida quando a ventilação não invasiva for bem ajustada, porém há casos em que a causa da hipoxemia não é somente por falta de força respiratória. Pode ocorrer de o paciente necessitar de oxigênio juntamente com a ventilação não invasiva, isso pode ocorrer acoplando o oxigênio à interface na qual o paciente está utilizando, ou ainda aumentando diretamente a fração inspirada de oxigênio no ventilador mecânico. É importante ressaltar que o oxigênio só pode ser utilizado juntamente com a ventilação não invasiva.



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

Esta Nota Técnica entra em vigor a partir da sua publicação.

Florianópolis, 20 de março de 2024.

Claudia Ribeiro de Araujo Gonçalves
Superintendente
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação
(assinado digitalmente)

Jaqueline Reginatto
Gerente
Gerência de Habilitações e Redes de Atenção
SES/GEHAR
(assinado digitalmente)

Geyza Regina Domingos Mello
Responsável pelo Serviço de Doenças Raras
SES/GEHAR/RARAS
(assinado digitalmente)



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

REFERÊNCIAS

AL-CHALABI, A. et al. An estimate of amyotrophic lateral sclerosis heritability using Twin data. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, v. 81, n. 12, p. 1324–1326, 2010.

AMERICAN THORACIC SOCIETY. EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, New York, v. 166, n. 4, p 518-624, 2002.

BENDOTTI, C.; BONETTO, V.; MIGHELI, A. MINI-SYMPOSIUM: AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: AN UPDATE ON ITS COMPLEXITY. *Brain Pathology* Blackwell Publishing Ltd, , 1 mar. 2016.

Cartilha Acolhimento e Classificação de Risco nos Serviços de Urgência, Ministério Da Saúde Política Nacional de Humanização, Brasília DF 2010

Cartilha Visita Aberta e Direito ao Acompanhante. Política Nacional de Humanização Ministério da Saúde Brasília DF 2004

CERIANA P, NAVA S. Hypoxic and hypercapnic respiratory failure. *EurRespir Mon* 2006;36:1-15.



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

DEL SORBO L, MARTIN EL, RANIERI VM. Hypoxemic respiratory failure. In: Mason RJ, Broaddus VC. Murray and Nadal's Textbook of Respiratory Medicine. Saunders Elsevier, 5th Edition. Philadelphia, 2010, pp. 2130-2137

FERREIRA, G. D. et al. Respiratory training improved ventilatory function and Respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy (United Kingdom)*, v. 102, n. 3, p. 221–228, 1 set. 2016.

FONSECA, L. A., FONTES, S. V., ANEQUINI, I. P., FÁVERO, F. M., & OLIVEIRA, A. S. B. (2012). Orientações emergenciais para profissionais que assistem pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista Neurociências*, 20(2), 260–265. <https://doi.org/10.34024/rnc.2012.v20.8279>

HILL NS, SCHIMIDT GA. Acute ventilator failure. In: Mason RJ, Broaddus VC. Murray and Nadal's Textbook of Respiratory Medicine. Saunders Elsevier, 5th Edition. Philadelphia, 2010, pp. 2138-2159

KIERNAN, M. C. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, v. 377, n. 9769, p. 942– 955, 2011.

LO COCO D, MARCHESE S, PESCO MC, LA BELLA V, PICCOLI F, LO COCO A. No-ninvasive positive-pressure ventilation in ALS- Predictors of tolerance and sur-vival. *Neurology* 2006;67:761-5

LOGROSCINO, G. et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, v. 81, n. 4, p. 385–390, abr. 2010.

MASRORI, P.; VAN DAMME, P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, v. 27, n. 10, p. 1918–1929, 1 out. 2020.

Mechanical Ventilation Committee of the Brazilian Intensive Care Medicine Association, Commission of Intensive Therapy of the Brazilian Thoracic Society. Brazilian recommendations of mechanical ventilation 2013. Part I. *J Bras Pneumol* 2014;40:327-363.

Mechanical Ventilation Committee of the Brazilian Intensive Care Medicine Association, Commission of Intensive Therapy of the Brazilian Thoracic Society. Brazilian recommendations of mechanical ventilation 2013. Part 2. *J Bras Pneumol* 2014;40:458-486

MEHTA, P. et al. Prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis — United States, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* ., v. 67, n. 46, p. 1285–1289, 2018.

ORIENT-LÓPEZ, F. et al. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *REV NEUROL*, v. 43, n. 9, p. 549–555, 2006.



ESTADO DE SANTA CATARINA
Secretaria de Estado da Saúde
Superintendência de Serviços Especializados e Regulação – SUR
Área Técnica da Saúde da Pessoa com Deficiência – ATPCD

PARK, D. et al. Can Therapeutic Exercise Slow Down Progressive Functional Decline in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis? A Meta-Analysis. *Frontiers in Neurology*, v. 11, 13 ago. 2020.

PERRIN C, UNTERBORN JN, AMBROSIO CD, HILL NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004;29:5-27).

PINHEIRO, BRUNO DO VALLE; PINHEIRO, GUILHERME SOTTO MAIOR; MENDES, MATHEUS MIRANDA. Entendendo melhor a Insuficiência Respiratória Aguda. *Pulmão Rj*, Rio de Janeiro, v. 3, p. 3-8, 2015.

RAFIQ, M. K. et al. Respiratory management of motor neurone disease: A review of current practice and new developments. *Practical Neurology*, v. 12, n. 3, p. 166–176, jun. 2012.

RYAN, M. et al. Lifetime Risk and Heritability of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *JAMA Neurology*, v. 76, n. 11, p. 1367–1374, 1 nov. 2019.

SERVERA, E.; SANCHO, J. ALS: Control ventilation, manage respiratory secretions and, when required, oversee the process of dying. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, v. 20, n. 4, p. 177–178, 2014.

SANTA CATARINA. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência de Urgência e Emergência. **Protocolo catarinense de acolhimento com classificação de risco**. 2. ed. – Florianópolis: SES/SC, 2023.

SHOESMITH C, ABRAHAO A, BENSTEAD T, CHUM M, DUPRE N, IZENBERG A, JOHNSTON W, KALRA S, LEDDIN D, O'CONNELL C, SCHELLENBERG K, TANDON A, ZINMAN L. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. *CMAJ*. 2020 Nov 16;192(46):E1453-E1468. doi: 10.1503/cmaj.191721. PMID: 33199452; PMCID: PMC7683000

SIGGAARD-ANDERSEN O, FOGH-ANDERSEN N, GOTHGEN IH, LARSEN VH. Oxygen status of arterial and mixed venous blood. *Crit Care Med* 1995;23:1284-93.

STATLAND, J. M. et al. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease, and Clinical Diagnosis of Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics* W.B. Saunders, 1 nov. 2015.

WEINBERGER SE, SCHWARTZTEIN RM, WEISS JW. Hypercapnia. *N Engl J Med* 1989;321:1223-1231.

WEST J. Ventilation. How gas gets to the alveoli. In: *The respiratory physiology. The essentials*. West J. Lippincott, Williams and Wilkins, 9th Edition. Baltimore, 2012



Assinaturas do documento



Código para verificação: **CZY67410**

Este documento foi assinado digitalmente pelos seguintes signatários nas datas indicadas:

- ✓ **GEYZA REGINA DOMINGOS MELLO** (CPF: 033.XXX.869-XX) em 20/03/2024 às 15:02:18
Emitido por: "SGP-e", emitido em 10/12/2020 - 12:28:54 e válido até 10/12/2120 - 12:28:54.
(Assinatura do sistema)

- ✓ **JAQUELINE REGINATTO** (CPF: 026.XXX.079-XX) em 20/03/2024 às 15:04:01
Emitido por: "SGP-e", emitido em 13/07/2018 - 14:07:52 e válido até 13/07/2118 - 14:07:52.
(Assinatura do sistema)

- ✓ **CLAUDIA RIBEIRO DE ARAUJO GONSALVES** (CPF: 642.XXX.539-XX) em 20/03/2024 às 16:05:32
Emitido por: "SGP-e", emitido em 13/07/2018 - 13:32:39 e válido até 13/07/2118 - 13:32:39.
(Assinatura do sistema)

Para verificar a autenticidade desta cópia, acesse o link <https://portal.sgpe.sea.sc.gov.br/portal-externo/conferencia-documento/U0VTXzcwNTifMDAwNjQxMzlfNjUzMjZfMjAyNF9DWik2NzQxTW==> ou o site <https://portal.sgpe.sea.sc.gov.br/portal-externo> e informe o processo **SES 00064139/2024** e o código **CZY67410** ou aponte a câmera para o QR Code presente nesta página para realizar a conferência.