

FACULDADE DE CIÊNCIAS HUMANAS, EXATAS E DA SAÚDE DO PIAUÍ – FAHESP

INSTITUTO DE EDUCAÇÃO SUPERIOR DO VALE DO PARNAÍBA – IESVAP

LARA FERREIRA BAPTISTA

TAMARA SIMÃO BOSSE

**DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:
RELATO DE CASO CLÍNICO**

PARNAÍBA

2019

**LARA FERREIRA BAPTISTA
TAMARA SIMÃO BOSSE**

**DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:
UM RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso - TCC
apresentado para obtenção do grau de Médico
Generalista no curso de Medicina da Faculdade
de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do
Piauí, FAHESP; Instituto de Educação Superior
do Vale do Parnaíba, IESVAP.

Orientador: Prof^o MSc. Luan Kelves Miranda de
Souza

**PARNAÍBA
2019**

Ficha catalográfica elaborada pela Bibliotecária
Lygia Conceição Leitão Teixeira CRB-3/619

B745d

Bosse, Tamara Simão; Baptista, Lara Ferreira

Desafios associados à Esclerose Lateral
Amiotrófica: relato de caso clínico / Tamara Simão
Bosse; Lara Ferreira Baptista .- Parnaíba.- 2019.
61 f. : il.

Monografia apresentada ao Instituto de
Educação Superior do Vale do Parnaíba – IESVAP,
Parnaíba-PI, para graduação em Medicina, 2019.

Orientador: Prof.º Mestre Luan Kelves
Miranda de Souza.

1. Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA. I.
Título.

CDU 616-004

LARA FERREIRA BAPTISTA

TAMARA SIMÃO BOSSE

**DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:
UM RELATO DE CASO**

Relatório final, apresentado a IESVAP,
como parte das exigências para a
aprovação do TCC III.

Parnaíba, 14 de junho de 2019.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Luan Kelves Miranda de Souza
IESVAP

Prof. Antonione Santos Bezerra Pinto
IESVAP

Prof. Francisco das Chagas Candeira Mendes Junior
IESVAP

**Dedicamos este trabalho aos nossos pais,
que sempre acreditaram em nós e estiveram
ao nosso lado.**

AGRADECIMENTOS

Aos nossos queridos pais e aos nossos irmãos que sempre estiveram presentes em todos os momentos das nossas vidas e sempre acreditaram no nosso sucesso.

A todos os professores e funcionários da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, FAHESP; Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba, IESVAP e principalmente ao Professor MSc. Luan Kelves Miranda de Souza, nosso orientador, que esteve prestativo durante todo o período do Trabalho de Conclusão de Curso.

Aos nossos amigos do Curso de Medicina que sempre estiveram presentes em todos os momentos difíceis e divertidos. Principalmente para a Élide, Isadora, Gustavo, Luana e Rebeca que nos ajudaram muito para a realização deste trabalho.

Aos cuidadores e a paciente Tamara pelo acolhimento, confiança, apoio e disponibilidade à nossa pesquisa.

Por fim, a todos que de alguma maneira direta ou indireta contribuíram para mais esta conquista. Obrigada a todos!!

**“Embora ninguém possa voltar atrás e fazer
um novo começo, qualquer um pode
começar agora e fazer um novo fim.”**

Chico Xavier

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, idiopática e fatal que afeta os neurônios motores na medula espinal, tronco cerebral e córtex motor. O objetivo do presente trabalho foi descrever os desafios associados à ELA, analisando seus efeitos. Trata-se de um estudo de caso com caráter exploratório de pesquisa aplicada, que busca entender os desafios enfrentados por uma paciente portadora de ELA, bem como avaliar os efeitos das terapias adjuvantes no retardo do avanço da doença. A partir dos resultados desse estudo foi possível perceber que a implantação do marca-passo diafragmático reforçou a musculatura na qual obteve mais força para realizar movimentos respiratórios, que a redução proporcional da Capacidade Vital Forçada (46%) e do Volume Expiratório Forçado no primeiro minuto (50%) se tornou grave e que os transplantes de células estaminais hematopoiéticas obtiveram uma melhora na força por 6 meses e na fala. Porém mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA com a combinação de farmacoterapia para aumentar a sobrevivência e otimizar sua qualidade de vida, além de ajudar na busca de novos tratamentos e até mesmo a cura da doença.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica, neurônios motores, medidas terapêuticas, equipe multiprofissional.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative, idiopathic and fatal disease that affects motor neurons in the spinal cord, brain stem and motor cortex. The objective was to describe the challenges associated with ALS, by analyzing its effects. This is an exploratory case study employing applied research methodology, which seeks to understand the challenges faced by a patient with ALS, as well as to evaluate the effects of adjuvant therapies that delay disease progression. From the results of this study, it was possible to notice that the implantation of the diaphragmatic pacemaker reinforced the muscles and it was able gained more strength to perform respiratory movements. The study also displayed that the proportional reduction of Forced Vital Capacity (46%) and Forced Expiratory Volume in the first minute (50%) became severe and that hematopoietic stem cell transplantation obtained an improvement in strength for 6 months and also in the speech. However, further studies and research should be carried out to investigate the mechanisms of action of the adjuvant therapies in the treatment of ALS combined with pharmacotherapy to increase survival and optimize their quality of life, as well as to help in the search for new treatments and even cure of the disease.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, motor neurons, therapeutic measures, multidisciplinary team

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AAN	Academia Americana de Neurologia
ATS	Sociedade Torácica Americana
ERS	Sociedade Respiratória Européia
BIPAP	Pressão Positiva em Dois Níveis das Vias Aéreas
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CVF	Capacidade Vital Forçada
CVL	Capacidade Vital Lenta
DPS	Sistema de Estimulação do Diafragma
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
EMG	Eletromiografia
G-CSF	Fator Estimulador de colônias de granulócitos
HVS	Serviço de Ventilação Doméstica
PEG	Gastrostomia Endoscópica Percutânea
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
VEF1	Volume Expiratório Forçado no primeiro minuto
VNI	Ventilação Não Invasiva
UNITPAC	Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Porcentagem da CFV de acordo com os anos	26
Figura 2 - Porcentagem da VEF1 x de acordo com os anos (2011-2017)	26
Figura 3 - Comparação dos gráficos CVF e VEF1 de acordo com os anos (2011 – 2017)	27

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Evolução da Esclerose Lateral Amiotrófica da paciente estudada	24
---	----

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	12
2 OBJETIVOS.....	14
2.1 Objetivo Geral	14
2.2 Objetivo Específico.....	14
3 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	15
4 METODOLOGIA	18
4.1 Tipo de Estudo	18
4.2 Obtenção dos Exames	18
4.3 Preparação dos Gráficos e Análise Estatística.....	18
5 ARTIGO	20
6 CONCLUSÃO	37
REFERÊNCIAS.....	38
APÊNDICE.....	40
APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE.....	41
ANEXOS	43
ANEXO I – Submissão ao CEP – 12029819.4.0000.0014....	44
ANEXO II – Normas da Revista....	48
ANEXO III – Submissão do Artigo à Revista....	57

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, idiopática e fatal que afeta os neurônios motores na medula espinal, tronco cerebral e córtex motor. Trata-se de uma patologia de difícil diagnóstico precoce e terapêutica dependente de uma atenção multidisciplinar, tendo prognóstico positivo em relação aos tratamentos paliativos (FACCHINETTI; LIMA; ORSINI, 2009, BENSTEAD; JACKSON-TARLTON; LEDDIN, 2016, HERNÁNDEZ et al., 2017).

A ELA caracteriza-se por uma degeneração progressiva de neurônios motores inferiores e superiores, resultando em atrofia muscular, perda de peso, paralisia bulbária progressiva, fasciculação, fraqueza e espasticidade (OLIVEIRA; PEREIRA, 2009). É uma doença adulta, atingindo preferencialmente homens a partir de 40 anos, neurodegenerativa e ainda sem cura. A doença possui curso crônico e progressivo, tendo um prognóstico sombrio: culmina com a morte do paciente, geralmente por insuficiência respiratória, entre 32 a 60 meses após o início dos sintomas (PALLOTTA; ANDRADE; PAIVA, 2010).

Acredita-se que a incidência da ELA seja a mesma em todo o mundo, porém, a maior parte destes estudos é proveniente da América do Norte e Europa. No mundo a prevalência é de 3 - 8 casos por 100.000 habitantes, e tem uma incidência por ano de 2/100.000. Entretanto, estudos isolados mostram que existem variações. A metade de todos os pacientes afetados vivem pelo menos 3 anos ou mais após o diagnóstico. Em torno de 20% vivem 5 anos ou mais, e até 10% sobrevivem mais de 10 anos. A maioria encontra-se entre 40 e 70 anos (PEREIRA, 2006).

No Brasil, até o momento, não foram feitos estudos relevantes sobre a prevalência e incidência de ELA em uma grande população. Conhecer esses dados é importante para auxiliar no diagnóstico precoce e cuidado paliativo, bem como ajudar na busca por novos tratamentos e até mesmo a cura da doença (LUCESI; SILVEIRA, 2018).

O tratamento do paciente com ELA é feito por uma equipe multidisciplinar, associado à farmacoterapia. As terapias adjuvantes, como a ventilação não-invasiva (VNI), marca-passo diafragmático (DPS) e gastrostomia endoscópica percutânea (GEP), fonoaudiologia e fisioterapia, dentre outras, tem como principal objetivo retardar os efeitos da doença sobre o corpo do paciente, com o intuito de aumentar a sobrevivência, ajudar os pacientes a fortalecer os músculos, melhorar sua capacidade

de realizar atividades de vida diária e otimizar sua qualidade de vida (OLIVEIRA; PEREIRA, 2009).

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Descrever os desafios associados à Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), bem como analisar os seus efeitos em um relato de caso.

2.2 Objetivos Específicos

- Discutir como a ELA afeta o sistema nervoso central;
- Analisar os exames fornecidos pela paciente e correlacioná-los com as disfunções produzidas pela ELA;
- Descrever novos alvos terapêuticos que possam retardar o desenvolvimento da ELA;
- Avaliar como as terapias adjuvantes podem retardar o avanço da doença.

3. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Com a evolução da ELA, as disfunções progressivas das musculaturas orofaringolaringeal e respiratória afetam o indivíduo, resultando em quadros de disartria, dispneia, disfonia e disfagia, juntamente com a sialorreia, devido a sua capacidade reduzida de engolir a saliva. Os sintomas da disfagia incluem tosse durante ou após as refeições, episódios de bloqueio, qualidade vocal úmida (sugerindo associação de secreções) e a sensação de que o alimento está "preso" na garganta. A disfagia pode levar a aspiração e desnutrição do paciente. (PONTES et al., 2010, MAJMUDAR; WU; PAGANONI, 2014).

As complicações respiratórias tendem a ficar cada vez mais comprometidas, sendo ela responsável por mais de 85% das mortes. A respiração destes pacientes é classificada como padrão restritivo, visto que afeta capacidade vital forçada (CVF). Assim, a utilização de ventilação não-invasiva (VNI) pode garantir uma melhor qualidade de vida destes pacientes, reduzindo a dispneia, melhorando o sono e a hipoventilação alveolar com auxílio de exames da função pulmonar que avaliem capacidades vitais lentas (CVL) e forçadas (CVF) nos quais são os testes mais usados na ELA (VRIJSEN et al., 2013, PINTO; CARVALHO, 2017).

Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica devem ser acompanhados por equipes de cuidado trimestralmente antes de serem encaminhados para um serviço de ventilação domiciliar (SVD). Dessa forma, o uso da espirometria, um dos principais exames para a avaliação da capacidade pulmonar, é de fundamental importância utilizando como referências a capacidade vital forçada (CVF) menor que 70%, hipercapnia diurna e PCO_2 maior que 45mmHg para dar início ao uso da ventilação não-invasiva (TILANUS et al., 2017).

A fraqueza muscular progressiva afeta músculos de fundamental importância, como os respiratórios. Geralmente, os sintomas da fraqueza muscular respiratória se iniciam com hipoventilação durante o sono, assim, métodos como ventilação não-invasiva, podem melhorar a qualidade de vida desses pacientes (TILANUS, 2017). A ventilação BIPAP é outra opção de VNI, sendo bastante útil para os cuidados paliativos e lidar com a hipoventilação cada vez maior com a decadência da função do diafragma (SELLNER-POGÁNY; LAHRMANN, 2009).

O marca-passo diafragmático (DPS) é outra medida a ser adotada pelos portadores da doença, visto que a diminuição da capacidade vital pode ser controlada através de estimulações de baixa frequência do músculo diafragmático, pois a insuficiência ventilatória está relacionada à dependência da falha diafragmática. Assim, a interferência por estimulação elétrica ajuda na qualidade do sono, promovendo também um maior desenvolvimento de fibras musculares tipo 1 (GONZALEZ-BERMEJO et al., 2011; TERTEMIZ et al., 2017).

A perda de peso exacerba e os sintomas servem como um fator prognóstico negativo independente. A gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) é frequentemente inserida em pacientes com ELA para complementar ou substituir a alimentação oral. (BENSTEAD; JACKSON-TARLTON; LEDDIN, 2016). Por isso a Academia Americana de Neurologia (AAN) recomenda a consideração da colocação percutânea de tubo de gastrostomia endoscópica em pacientes com ELA com ingestão de alimentos orais prejudicados para estabilizar o peso e prolongar a sobrevivência (OLIVEIRA; PEREIRA, 2009).

O acesso ao estômago através de uma gastrostomia é o método preferido para fornecer suporte nutricional enteral quando a suplementação é necessária por mais de três ou quatro semanas. É um método rápido e econômico e suplantou a gastrostomia aberta para o estabelecimento de uma fístula gastrocutânea para fornecer acesso ao estômago para numerosas indicações. (SAFADI; MARKS; PONSKY, 1998).

Para LIU (2017), a eletromiografia (EMG) é um exame utilizado a partir da análise da transmissão das junções neuromusculares através de eletrodos, verificando seu funcionamento ou suas falhas. Entretanto, seus sinais devem ser bem interpretados e classificados a fim de diferenciar ELA (neuronal) de miopatias (distúrbios musculares), pois o tratamento dessas doenças é diferente. O diagnóstico por ELA se dá pela associação de sinais de comprometimento neuromotor crônico ou progressivo (ARTAMEEYANANT, 2016).

Como a ELA não tem cura, é importante salientar que seu tratamento também envolve o intuito paliativo dos sintomas e do avanço desta patologia, proporcionando uma melhor qualidade de vida ao indivíduo. Além do tratamento medicamentoso, a intervenção multiprofissional é importante, pois essa visa o cuidado do indivíduo por completo, e não somente à doença. Ademais, está associado ao aumento do tempo

de sobrevivência, uma maior qualidade de vida, otimizando a prestação de atenção de saúde por meio da consolidação de diversos conjuntos de habilidades, proporcionando continuidade e consistência aos cuidados (MAJMUDAR; WU; PAGANONI, 2014).

De acordo com Martin et al. (2017), a sobrevivência das pessoas que frequentam uma clínica especializada no tratamento para ELA melhorou ao longo de um período de 13 anos a sobrevivência desses pacientes. Mostrando que este efeito não é totalmente explicado pelas melhorias nos tratamentos disponíveis durante o tempo de permanência, mas sim apoia a ideia de que o cuidado multidisciplinar integrado fornece benefícios, mostra evidências de que a integração de cuidados paliativos, respiratórios e terapêuticos na Esclerose Lateral Amiotrófica podem ser observados na sobrevivência desses indivíduos, melhorando a qualidade de vida desses pacientes. Contudo, a ELA ainda permanece como um grande desafio para a saúde mundial (MAJMUDAR; WU; PAGANONI, 2014).

4. METODOLOGIA

4.1 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de um estudo de caso com caráter exploratório de pesquisa aplicada, que busca analisar e descrever os desafios enfrentados por paciente portadora de Esclerose Lateral Amiotrófica, bem como avaliar os efeitos das terapias adjuvantes no retardo do avanço da doença.

Para a revisão de literatura, os artigos identificados pela estratégia de busca inicial foram avaliados conforme o seguinte critério de inclusão: artigos originais publicados na íntegra no período de 2001 a 2018, nas bases de dados Pubmed, MEDLINE, LILACS, SciELO, BIREME, em português e em inglês.

4.2 OBTENÇÃO DOS EXAMES

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de conversa informal com uma portadora de Esclerose Lateral Amiotrófica, sobre os primeiros sinais da doença, o diagnóstico, a evolução, tratamentos farmacológicos e terapias adjuvantes, bem como sobre as mudanças em seu estilo de vida e de toda família após a descoberta da doença.

Posteriormente, com autorização da mesma e com o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A), tirou-se xerox de todos os exames e procedimentos realizados até aquele momento, tais como: eletromiografia, espirometria, exames de sangue, gastrostomia endoscopia percutânea, mineralogramas e células tronco.

4.3 PREPARAÇÃO DOS GRÁFICOS E ANÁLISE ESTATÍSTICA

Após a obtenção dos exames, os dados colhidos foram organizados em tabelas do Word e Excel, para que fossem feitas comparações e avaliações com a literatura já existente sobre o assunto.

A análise estatística dos resultados foi realizada através do Excel para produção do artigo científico.

5. ARTIGO ORIGINAL

DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: RELATO DE CASO CLÍNICO

Tamara Simão Bosse^{1*}, Lara Ferreira Baptista¹, Gustavo Gavilan Alves da Silva Junior¹, Rebeca Coelho Linhares¹, Élide Maria Moura de Paulo Portela¹, Isadora Maria de Almeida Moraes¹, Luana Cristina Farias Castro¹, Luan Kelves Miranda de Souza²

¹ Acadêmicos do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, FAHESP; Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba, IESVAP, Parnaíba – PI, Brasil

² Professor do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí, FAHESP; Instituto de Educação Superior do Vale do Parnaíba, IESVAP, Parnaíba - PI, Brasil

RESUMO

O objetivo foi descrever os desafios associados à Esclerose Lateral Amiotrófica, analisando seus efeitos. Trata-se de um estudo de caso com caráter exploratório de pesquisa aplicada, que busca entender os desafios enfrentados por uma paciente portadora de ELA, bem como avaliar os efeitos das terapias adjuvantes no retardo do avanço da doença. A partir dos resultados desse estudo foi possível perceber que a implantação do marca-passo diafragmático reforçou a musculatura na qual obteve mais força para realizar movimentos respiratórios, que a redução proporcional da Capacidade Vital Forçada (46%) e do Volume Expiratório Forçado no primeiro minuto (50%) se tornou grave e que os transplantes de células estaminais hematopoiéticas obtiveram uma melhora na força por 6 meses e na fala. Porém mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA com a combinação de farmacoterapia para aumentar a sobrevivência e otimizar sua qualidade de vida, além de ajudar na busca de novos tratamentos e até mesmo a cura da doença.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica, neurônios motores, medidas terapêuticas, equipe multiprofissional.

ABSTRACT

The objective was to describe the challenges associated with Amyotrophic Lateral Sclerosis, by analyzing its effects. This is an exploratory case study employing applied research methodology, which seeks to understand the challenges faced by a patient with ALS, as well as to evaluate the effects of adjuvant therapies that delay disease progression. From the results of this study, it was possible to notice that the implantation of the diaphragmatic pacemaker reinforced the muscles and it was able gained more strength to perform respiratory movements. The study also displayed that the proportional reduction of Forced Vital Capacity (46%) and Forced Expiratory Volume in the first minute (50%) became severe and that hematopoietic stem cell transplantation obtained an improvement in strength for 6 months and also in the speech. However, further studies and research should be carried out to investigate the mechanisms of action of the adjuvant therapies in the treatment of ALS combined with pharmacotherapy to increase survival and optimize their quality of life, as well as to help in the search for new treatments and even cure of the disease.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, motor neurons, therapeutic measures, multidisciplinary team

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, idiopática e fatal que afeta os neurônios motores na medula espinal, tronco cerebral e córtex motor. Trata-se de uma patologia de difícil diagnóstico precoce e terapêutica dependente de uma atenção multidisciplinar, tendo prognóstico positivo em relação aos tratamentos paliativos^(1,2,3).

Um conjunto de variáveis tem sido investigado como possíveis fatores de risco para ELA, considerando desde causas genéticas, 5 a 10% com padrão de herança autossômica dominante, até fatores ambientais, químicos e físicos. Entretanto cerca de 90% são considerados esporádicos e com etiologia desconhecida^(4,5,6,7).

A ELA caracteriza-se por uma degeneração progressiva de neurônios motores inferiores e superiores, resultando em atrofia muscular, perda de peso, paralisia bulbária progressiva, fasciculação, fraqueza e espasticidade. Com o avanço da doença os indivíduos passam a ter maior comprometimento funcional, com declínio da capacidade na realização de atividades básicas da vida diária, tornando-os dependentes dos cuidados de terceiros^(8,4,7).

Acredita-se que a incidência da ELA seja a mesma em todo o mundo, porém, a maior parte destes estudos é proveniente da América do Norte e Europa. No mundo a prevalência é de 3 - 8 casos por 100.000 habitantes, e tem uma incidência por ano de 2/100.000. Entretanto, estudos isolados mostram que existem variações. A metade de todos os pacientes afetados vivem pelo menos 3 anos ou mais após o diagnóstico. Em torno de 20% vivem cinco anos ou mais, e até 10% sobrevivem mais de 10 anos. A maioria encontra-se entre 40 e 70 anos^(9,7).

No Brasil, até o momento, não foram feitos estudos relevantes sobre a prevalência e incidência de ELA em uma grande população. Conhecer esses dados é importante

para auxiliar no diagnóstico precoce e cuidado paliativo, sendo esse definido como aquele prestado a fim de promover a qualidade de vida de indivíduos que sofrem de doenças que ameaçam a vida, por meio da prevenção e do alívio do sofrimento físico, psicossocial e espiritual, bem como ajudar na busca por novos tratamentos e até mesmo a cura da doença⁽¹⁰⁾.

Este estudo teve com objetivo descrever os desafios associados à Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), bem como analisar os seus efeitos em um relato de caso.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo de caso com caráter exploratório de pesquisa aplicada, que buscou analisar e descrever os desafios enfrentados por paciente portadora de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), bem como avaliou os efeitos das terapias adjuvantes no retardo do avanço da doença.

Para a revisão de literatura, os artigos identificados pela estratégia de busca inicial foram avaliados conforme o seguinte critério de inclusão: artigos originais publicados na íntegra no período de 2001 a 2018, nas bases de dados Pubmed, MEDLINE, LILACS, SciELO, BIREME, em português e em inglês.

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de conversa informal com uma portadora de Esclerose Lateral Amiotrófica e com o acesso aos seus exames e procedimentos realizados desde os primeiros sinais com autorização da mesma e do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A).

Após a obtenção dos exames, os dados colhidos foram organizados em tabelas do Word e Excel, para que fosse feita a comparação e a avaliação com a literatura já existente sobre o assunto. A análise estatística dos resultados foi realizada através Excel.

RESULTADOS

Paciente do sexo feminino, 28 anos, solteira, estudante de enfermagem, procedente de Balneário Gaivota - SC iniciou quadro de algia em ombro direito no ano de 2009. Em 2010, apresentou parestesia no quinto quirodáctilo direito, câimbras em membro inferior direito, bem como quedas frequentes da própria altura.

Dois anos após o surgimento dos primeiros sinais e sintomas, as manifestações da doença começaram a ficar mais evidentes, com o surgimento de marcha alterada em membro inferior direito, fasciculações e perda da força no indicador e polegar direito a pequenos esforços (Tabela 1).

Tabela 1: Evolução da Esclerose Lateral Amiotrófica da paciente estudada.

PERÍODO	SINAIS / SINTOMAS
Novembro 2009	Algia no ombro direito
Fevereiro 2010	Parestesia no quinto quirodáctilo direito
Junho 2010	Câimbras membro inferir direito
Novembro 2010	Quedas com sapato de salto
Janeiro 2011	Marcha alterada no membro
Fevereiro 2011	Fasciculações
Maio de 2011	Indicador e polegar direito perdem força a pequenos esforços
Junho 2011	DIAGNÓSTICO ELA
Fevereiro 2012	Transplante células tronco na Alemanha (melhora da força por seis meses)
Até 2013	Ainda dirigia
2013	Quedas e fraqueza evidente de membros superiores
17-12-2013	Cirurgia marca-passo diafragmático

Abril 2014	Parou de se alimentar com as próprias mãos
Maio/Junho 2014	Transplante de células tronco no México (melhora na fala)
Janeiro 2015	Fisioterapia motora respiratória e fonoaudiologia domiciliar
14-09-2016	Cirurgia gastrostomia
Fevereiro 2017	BIPAP (uso noturno março em diante)
Agosto 2017	Paresia de pescoço e tronco com força muscular diminuídas
Janeiro 2018	Algia joelho esquerdo
Fevereiro 2018	Apendicectomia

A progressão dos acometimentos fez com que a paciente procurasse o serviço de saúde especializado. Foram realizados exames laboratoriais, com o intuito de eliminar algumas suspeitas patológicas, e o exame de eletroneuromiografia, para pesquisar neuropatias e ELA. Em junho de 2011 foi confirmado, através da eletroneuromiografia, o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica da paciente.

Durante o tratamento, percebe-se no gráfico da CVF (Figura 1), ao longo dos seis anos, a decadência da sua capacidade respiratória em função da fraqueza dos músculos que envolvem o sistema respiratório. No decorrer dos anos, houve uma redução proporcional nos valores de CVF e VEF1 conforme as figuras 2 e 3, respectivamente.

Figura 1: porcentagem da CVF de acordo com os anos

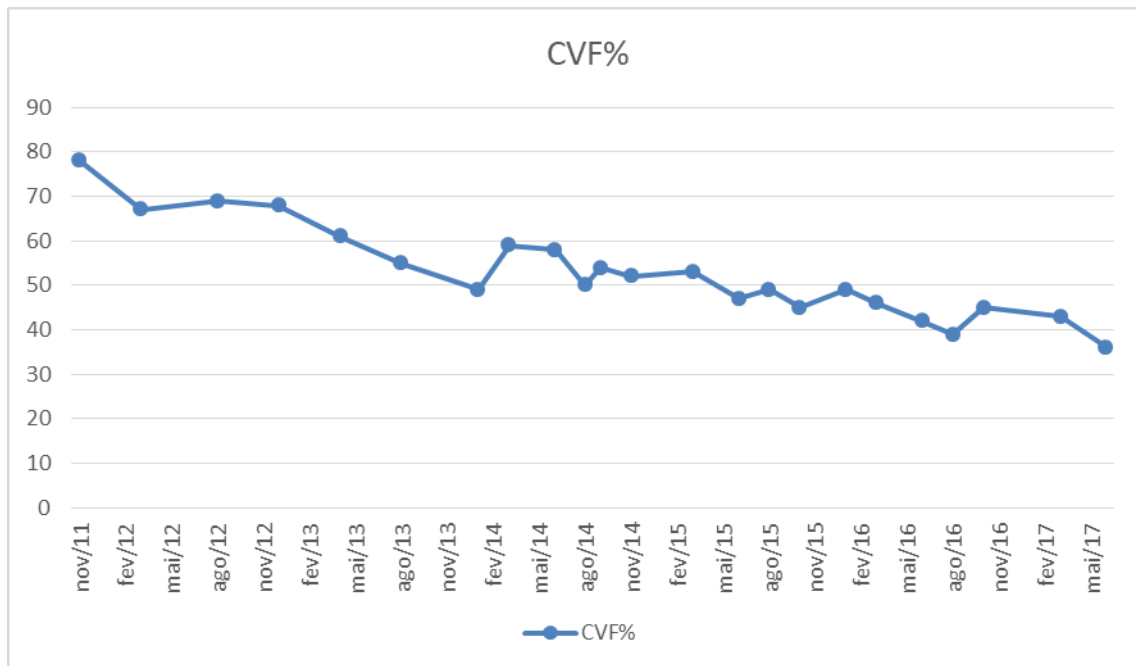


Figura 2: porcentagem da VEF1 x de acordo com os anos (2011-2017)

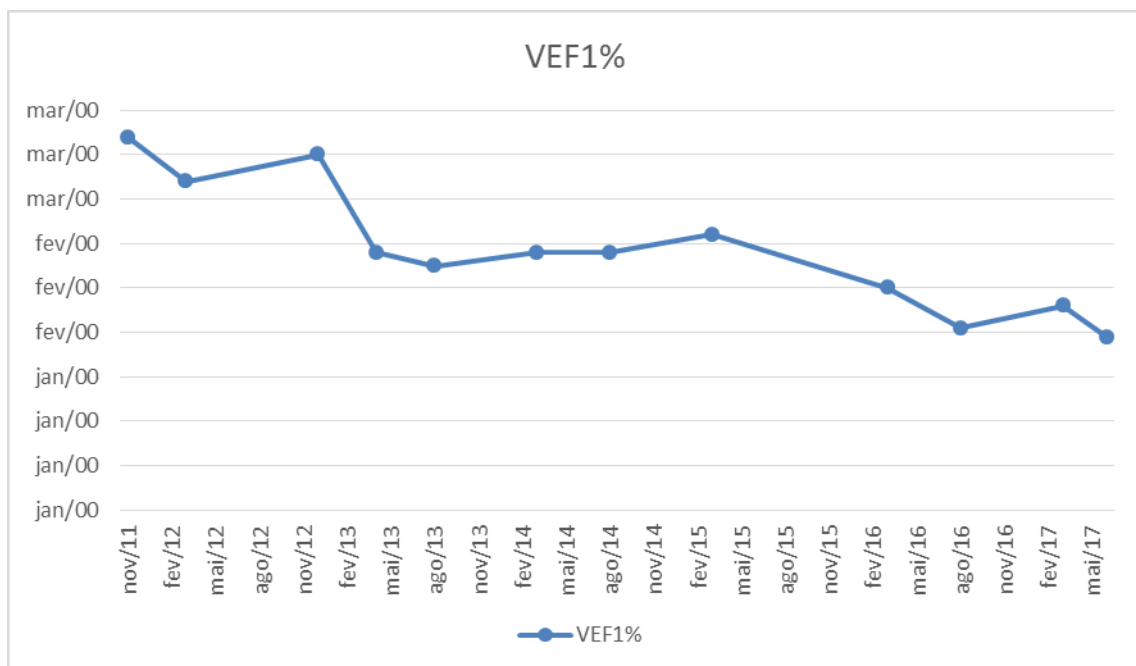
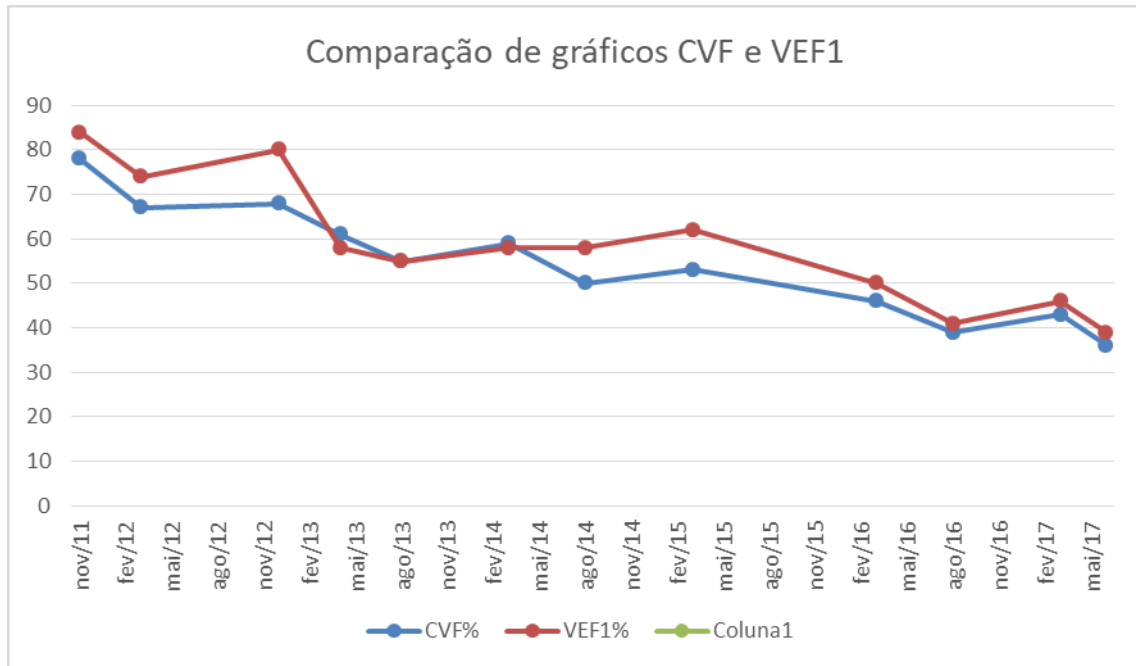


Figura 3: comparação de gráficos CVF e VEF1 de acordo com os anos (2011-2017)



A paciente submeteu-se à realização de dois transplantes de células estaminais hematopoiéticas realizados na Alemanha em fevereiro de 2012 e no México em maio/junho de 2014, obtendo como resposta melhora na força, por seis meses, e na fala.

DISCUSSÃO

A partir dos resultados obtidos nesse estudo foi possível observar que para confirmar o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica não há um exame específico. Entretanto existe exames que auxiliam na confirmação como a eletromiografia (EMG) que é um exame utilizado a partir da análise da transmissão das junções neuromusculares através de eletrodos, verificando seu funcionamento ou suas falhas⁽¹¹⁾. Entretanto, seus sinais devem ser bem interpretados e classificados a fim de diferenciar ELA (neuronal) de miopatias (distúrbios musculares), pois o tratamento

dessas doenças é diferente⁽¹²⁾. O diagnóstico por ELA se dá pela associação de sinais de comprometimento neuromotor crônico ou progressivo.

O exame de EMG engloba toda a zona da coluna vertical, incluindo, a língua, região abdominal, torácica e paravertebral, tendo também uma procura de deficiência motora nas localidades distais e proximais dos membros inferiores e superiores. São necessárias realizações repetidas desse exame para que evite falso-positivos⁽¹³⁾.

As complicações respiratórias tendem a ficar cada vez mais comprometidas, uma vez que a fraqueza muscular progressiva afeta músculos de fundamental importância, sendo ela responsável por mais de 85% das mortes. A respiração destes pacientes é classificada como padrão restritivo, visto que afeta capacidade vital forçada (CVF) e a ventilação-perfusão⁽¹⁴⁾.

Na CVF ao longo dos seis anos, percebe-se a decadência da sua capacidade respiratória em função da fraqueza dos músculos que envolvem o sistema respiratório. Observa-se um leve aumento entre janeiro e março de 2014 em que os exames 01-2014 (CVF 49%) e 03-2014 (CVF 59%) mostraram a sua melhora, pois com a implantação do marca-passo diafragmático, houve um reforço muscular ajudando a obter mais força ao realizar os movimentos respiratórios.

O marca-passo diafragmático (DPS) foi outra medida a ser adotada pela portadora da doença a partir de dezembro de 2013, visto que a diminuição da capacidade vital pode ser controlada através de estimulações de baixa frequência do músculo diafragmático, pois a insuficiência ventilatória está relacionada à dependência da falha diafragmática. Assim, a interferência por estimulação elétrica ajuda na qualidade do sono, promovendo também um maior desenvolvimento de fibras musculares tipo 1^(15,16).

A ventilação por pressão positiva em dois níveis das vias aéreas (BIPAP) é outra opção de ventilação não-invasiva (VNI), sendo bastante útil para os cuidados paliativos e lidar com a hipoventilação cada vez maior com a decadência da função do diafragma⁽¹⁷⁾. Sendo ele utilizado pela paciente desde fevereiro de 2017 com efetivação. Assim, a utilização de ventilação não-invasiva pode garantir uma melhor qualidade de vida destes pacientes, reduzindo a dispneia, melhorando o sono e a hipoventilação alveolar com auxílio de exames da função pulmonar que avaliem capacidades vitais lentas (CVL) e forçadas (CVF) nos quais são os testes mais usados na ELA^(18, 19).

Portadores de esclerose lateral amiotrófica devem ser acompanhados por equipes de cuidado trimestralmente antes de serem encaminhados para um serviço de ventilação domiciliar. Dessa forma, o uso da espirometria, um dos principais exames para a avaliação da capacidade pulmonar, é de fundamental importância utilizando como referências a capacidade vital forçada menor que 70%, hipercapnia diurna e PCO_2 maior que 45mmHg para dar início ao uso da NIV^(T14).

Até o ano de 2013, todos os critérios da Sociedade Torácica Americana e da Sociedade Respiratória Europeia (ATS/ERS 2005) foram cumpridos dos melhores testes forçados. A partir de 03-2014, nos exames constaram que a CVF (59%) teve uma redução moderada, limitação moderada ao fluxo aéreo e dificuldade para a realização de manobras, provavelmente relacionada à patologia de base, assim números insuficientes de testes forçados bons antes e após o uso de broncodilatadores, resultando na baixa da capacidade muscular pulmonar e dificuldade na realização de manobras, sugerindo distúrbio ventilatório combinado moderado. Em 08-2014 foi obtido uma redução moderada tanto da CVF (50%) quanto da VEF1 (58%), além de uma ausência de variação significativa com broncodilatador

no teste. Até que em 03-2015, onde a CVF é de 53%, observa-se uma ausência de variação significativa com broncodilatadores no teste. Em 03-2016 a redução proporcional da CVF (46%) e do VEF1 (50%) se tornou grave como apresentado nas figuras 2 e 3.

De acordo com a figura 1, a partir do ano de 2015 em que começou o auxílio fisioterápico e fonoaudiólogo, houve uma leve melhora entre 06-2015 (47%) a 08-2015 (CVF 49%), comparando-se aos exames 08-2012 (CVF 69%) a 01-2014 (CVF 49%) os quais houve uma perda significativa de 20% da CVF, visto que a sua queda não foi tão brusca quanto antes, ressaltando a assistência multiprofissional.

Com isso, a atuação do fonoaudiólogo é essencial, pois quando o paciente inicia o tratamento no estágio precoce da doença faz com que ele desenvolva mecanismos musculares adaptativos e diminua o risco de aspiração traqueal, mesmo com graves alterações musculares. A reabilitação mantém uma fala compreensível, usando exercícios de coordenação fono-respiratória e mobilidade labial e lingual, porém não há evidências de que esse exercício melhore a função de deglutição, mas auxilia nas diferentes fases da mesma melhorando o controle oral do bolo alimentar e utilizando técnicas facilitadoras na deglutição segura, como incluindo o tempo prolongado de mastigação, a inclinação da cabeça e a dobra do queixo⁽²⁰⁾.

Outra área que tem um papel importante no tratamento de pacientes com ELA é a fisioterapia, pois com a progressão da doença surgem muitos problemas e esses podem ser tratados utilizando-se métodos e técnicas fisioterapêuticas. Os estudos acerca do papel do exercício resistido respiratório em pacientes com ELA são poucos, porém os resultados dizem que exercícios de resistência moderados são benéficos e ajudam na manutenção da função⁽²¹⁾. Já os alongamentos, ou exercícios que melhoram a flexibilidade, podem manter a extensibilidade dos músculos, tecidos

moles e prevenir as alterações musculoesqueléticas causadas pela progressão da doença, tais como: encurtamento muscular, contraturas e má postura que ocorrem devido à perda progressiva da força muscular e desequilíbrio entre os grupos musculares agonistas e antagonistas.

A paciente submeteu à realização de dois transplantes de células estaminais hematopoiéticas realizados na Alemanha em fevereiro de 2012 e no México em maio/junho de 2014. Ambos os transplantes utilizavam células autólogas coletadas no sangue periférico posterior à estimulação de G-CSF. Após isso, as células mãe são injetadas através de punção lombar na medula espinhal. Ao término, a paciente é convidada a deitar-se a fim de evitar cefaleia, como previsto nos efeitos colaterais do procedimento, este, que ocorrerá três vezes ao ano, além de possuir acompanhamento médico mensal.

Os procedimentos de transplantes visaram e promoveram à paciente aumento da sobrevida em três meses, diminuir a necessidade de ventilação mecânica com melhora relativa em 10 a 15%, mas não promovia uma cura efetiva da doença. O transplante realizado na Alemanha permitiu uma melhora na força por seis meses, enquanto o do México obteve melhora na fala.

A terapia com células-tronco é um dos tratamentos mais promissores realizados nos ensaios pré-clínicos e clínicos para ELA. As discussões sobre as propriedades terapêuticas destas células são baseadas na capacidade de se diferenciar em linhagens neuronais múltiplas a partir de diferentes tipos e variedades dessas. Alguns dados desses ensaios iniciais indicam uma redução na taxa de progressão da doença, o que sugere uma eficácia favorável nesse tipo de tratamento⁽²²⁾.

A sobrevivência das pessoas que frequentam uma clínica especializada no tratamento para ELA melhorou ao longo de um período de treze anos a sobrevivência desses pacientes⁽²³⁾. Mostrando que este efeito não é totalmente explicado pelas melhorias nos tratamentos disponíveis durante o tempo de permanência, mas sim apoia a ideia de que o cuidado multidisciplinar integrado fornece benefícios, mostra evidências de que a integração de cuidados paliativos, respiratórios e terapêuticos na esclerose lateral amiotrófica podem ser observados na sobrevivência desses indivíduos, melhorando a qualidade de vida desses pacientes⁽²⁴⁾.

CONCLUSÃO

As terapias adjuvantes no paciente com ELA, como a ventilação não-invasiva, marca-passo diafragmático, fonoaudiologia e fisioterapia, têm como principal objetivo maximizar a sobrevivência, trabalhando a força e função dos órgãos afetados.

A combinação de farmacoterapia e outras intervenções terapêuticas podem aumentar a expectativa de vida, ajudar os pacientes a fortalecer os músculos, melhorar sua capacidade de realizar atividades de vida diária e otimizar sua qualidade de vida. Porém mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA com a combinação de farmacoterapia, além de ajudar na busca de novos tratamentos e até mesmo a cura da doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 FACCHINETTI, L. D.; ORSINI, M.; LIMA, M. A. S. D.. Os riscos do exercício excessivo na Esclerose Lateral Amiotrófica: atualização da literatura. **Revista Brasileira de Neurologia**, Rio de Janeiro, v. 45, n. 3, p.33-38, 2009.
- 2 BENSTEAD, T.; JACKSON-TARLTON, C.; LEDDIN, D.. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. **Canadian Journal Of Neurological Sciences / Journal Canadien Des Sciences Neurologiques**, [s.l.], v. 43, n. 06, p.796-800, 2016.
- 3 HERNÁNDEZ, R. G.; HUCHA, S.S.; MORCUENDE, S.; Cruz, R. R.; PASTOR, A. M.; TERMONÕ, B.B. Extraocular Motor System Exhibits a Higher Expression of Neurotrophins When Compared with Other Brainstem Motor Systems. **Frontiers In Neuroscience**, [s.l.], v. 11, p.1-12, 2017.
- 4 LEITE NETO, L.; CONSTANTINI, A. C. Disartria e qualidade de vida em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Revista Cefac**, São Paulo, v. 19, n. 5, p.664-673, 2017.
- 5 ORSINI, M.; JÚNIOR, M. C. F.; FREITAS, M.R.G.; RIBEIRO, P.; JR, M. S.; LOPES, M. L.; FERREIRA, A. C. A. F. et al. Esclerose Lateral Amiotrófica: Novas possibilidades terapêuticas em um arcabouço fisiopatológico ainda em construção. **Rev. Bras Neurol**, Rio de Janeiro, v. 53, n. 4, p.27-37, 2017.
- 6 SIQUEIRA, S. C.; VITORINO, P. V.O.; PRUDENTE, C. O. M.; SANTANA, T. S.; MELO, G. F. Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev Rene**, Goiânia, v. 1, n. 18, p.139-146, 2017.
- 7 SILVA, L. P.; GUSMÃO, C. A.; PITHON, K. R.; GOMES, T. B. P.; JUNIOR, E. P. P. Esclerose lateral amiotrófica: descrição de aspectos clínicos e funcionais de uma série de casos numa região de saúde do nordeste do Brasil. **Journal Of Health & Biological Sciences**, v. 6, n. 3, p.293-298, 2018. Instituto para o Desenvolvimento da Educação. <http://dx.doi.org/10.12662/2317-3076jhbs.v6i3.1811.p293-298.2018>.
- 8 OLIVEIRA, A.S.B.; PEREIRA, R.D.B. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): Three letters that change the people's life. **Arq Neuropsiquiatria**, São Paulo, v. 3-, n. 67, p.750-782, 2009.
- 9 PEREIRA, R.D.B. Epidemiologia: ELA no mundo. **Neurociências**, São Paulo, v.14, n.2, p.111-222, 2006.
- 10 LUCHESI, K. F.; SILVEIRA, I. C.. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. **Codas**, Santa Catarina, v. 5, n. 30, p.1-6, 2018.

- 11 LIU, M.; NIU, J.; LI, Y.; GUAN, Y.; CUI, L. Quantitating Changes in Jitter and Spike Number Using Concentric Needle Electrodes in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. **Chinese Medical Journal**, China, v. 129, n. 9, p.1036-1040, 2016.
- 12 ARTAMEEYANANT, P.; SULTORNSANEE, S.; CHAMNONGTHAI, K.. An EMG-based feature extraction method using a normalized weight vertical visibility algorithm for myopathy and neuropathy detection. **Springerplus**, v. 5, n. 1, p.1-26, 2016.
- 13 CHIEIA, M. A.; OLIVEIRA, A.S.B.; SILVA, H.C.A.; GABBAI, A.A. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 68, n. 6, p.837-842, dez. 2010. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2010000600002>.
- 14 TILANUS, T.B.M.; GROOTHUIS, J. T.; TENBROEK-PASTOOR, J. M. C.; FEUTH, T. B.; HEIJDR, Y. F.; SLENDERS, J. P. L.; DOORDUIN, J. et al. The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. **Respiratory Research**, v. 18, n. 1, p.1-10, 2017.
- 15 GONZALEZ-BERMEJO, J.; LOT-PANZINI, C.M. ; SALACHAS, F. ; REDOLFI, S.; STRAUS, C.; BECQUEMIN, M.H. et al. Diaphragm pacing improves sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, v. 13, n. 1, p.44-54, 2011.
- 16 TERTEMİZ, K., SANLI, A., ŞENGÜN, I., KARAÇAM, V., ALPAYDIN, A., ÖZALEVLI, S., et al. Preoperative parameters and their prognostic value in amyotrophic lateral sclerosis patients undergoing implantation of a diaphragm pacing stimulation system. **Annals Of Indian Academy Of Neurology**, v. 20, n. 1, p.51-54, 2017.
- 17 SELLNER-POGÁNY, T.; LAHRMANN, H.. Die BIPAP-Maskenbeatmung in der Terminalphase der amyotrophen Lateralsklerose (ALS) – Wenn das Sterben zu Hause von einem medizinischen Gerät begleitet wird. **Wiener Medizinische Wochenschrift**, v. 159, n. 23-24, p.604-607, 2009.
- 18 PINTO, S.; CARVALHO, M.. Comparison of slow and forced vital capacities on ability to predict survival in ALS. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, p.1-6, 2017.
- 19 VRIJSEN, B.; TESTELMANS, D.; BELGE, C.; ROBBERECHT, W.; DAMME, P. V.; BUYSE, B. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, v. 14, n. 2, p.85-95, 2013. <http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2012.745568>.
- 20 PONTES, R. T.; ORSINI, M.; FREITAS, M. R. G.; ANTONIOLI, R. S.; NASCIMENTO, O. J. M. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. **Revista Neurociências**, Niteroi Rio de Janeiro, v. 18, n. 1, p.69-73, 2010.

21 LINDEN JUNIOR, E. Abordagem Fisioterapêutica na Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. **Rev Neurocienc**, Rio Grande do Sul, v. 2, n. 21, p.313-318, abr. 2013.

22 LIMA, S. R.; GOMES, K. B. Esclerose lateral amiotrófica e o tratamento com células-tronco. **Rev Bras Clin Med.**, São Paulo, v. 6, n. 8, p.531-537, 2010

23 MARTIN, S.; JONES, E. T.; KHAN, S.; SHAW, K.; MARCHMENT, D.; KULKA, A., et al. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival comparison. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, p.1-7, 2017.

24 MAJMUDAR, S.; WU, J.; PAGANONI, S.. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. **Muscle & Nerve**, v. 50, n. 1, p.4-13, 2014.

6. CONCLUSÃO

As terapias adjuvantes no paciente com ELA, como a ventilação não-invasiva, marca-passo diafragmático, fonoaudiologia e fisioterapia, têm como principal objetivo maximizar a sobrevivência, trabalhando a força e função dos órgãos afetados.

A combinação de farmacoterapia e outras intervenções terapêuticas podem aumentar a sobrevivência, ajudar os pacientes a fortalecer os músculos, melhorar sua capacidade de realizar atividades de vida diária e otimizar sua qualidade de vida.

Porém mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA com a combinação de farmacoterapia para aumentar a sobrevivência e otimizar sua qualidade de vida, além de ajudar na busca de novos tratamentos e até mesmo a cura da doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARTAMEEYANANT, P.; SULTORNSANEE, S.; CHAMNONGTHAI, K.. An EMG-based feature extraction method using a normalized weight vertical visibility algorithm for myopathy and neuropathy detection. **Springerplus**, [s.l.], v. 5, n. 1, p.1-26, dez. 2016.

BENSTEAD, T.; JACKSON-TARLTON, C.; LEDDIN, D.. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. **Canadian Journal Of Neurological Sciences / Journal Canadien Des Sciences Neurologiques**, [s.l.], v. 43, n. 06, p.796-800, abr. 2016.

FACCHINETTI, L. D.; ORSINI, M.; LIMA, M. A. S. D.. Os riscos do exercício excessivo na Esclerose Lateral Amiotrófica: atualização da literatura. **Revista Brasileira de Neurologia**, Rio de Janeiro, v. 45, n. 3, p.33-38, set. 2009.

GONZALEZ-BERMEJO, J.; et al. Diaphragm pacing improves sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis**, [s.l.], v. 13, n. 1, p.44-54, out. 2011.

HERNÁNDEZ, R. G.; et al. Extraocular Motor System Exhibits a Higher Expression of Neurotrophins When Compared with Other Brainstem Motor Systems. **Frontiers In Neuroscience**, [s.l.], v. 11, p.1-12, jul. 2017.

LIU, M.; et al. Quantitating Changes in Jitter and Spike Number Using Concentric Needle Electrodes in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. **Chinese Medical Journal**, China, v. 129, n. 9, p.1036-1040, maio 2016.

MAJMUDAR, S.; WU, J.; PAGANONI, S.. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. **Muscle & Nerve**, [s.l.], v. 50, n. 1, p.4-13, maio 2014.

MARTIN, S.; et al. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival comparison. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [s.l.], p.1-7, jul. 2017.

OLIVEIRA, A.S.B.; PEREIRA, R.D.B. AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS): Three letters thAt change the people's life. **Arq Neuropsiquiatria**, São Paulo, v. 3-, n. 67, p.750-782, maio 2009.

PALLOTTA, R.; ANDRADE, A.; PAIVA, C.M.. **Terapia Celular na Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2010. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1802/376_revisao.pdf>. Acesso em: 28 fev. 2018.

PEREIRA, R.D.B. Epidemiologia: ELA no mundo. **Neurociências**, São Paulo, v.14, n.2, p.111-222, jun. 2006.

PINTO, S.; CARVALHO, M.. Comparison of slow and forced vital capacities on ability to predict survival in ALS. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [s.l.], p.1-6, jul. 2017.

PONTES, R. T.; et al. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. **Revista Neurociências**, Niteroi Rio de Janeiro, v. 18, n. 1, p.69-73, maio 2010.

SAFADI, B.Y.; MARKS, J.M.; PONSKY, J.L.. Percutaneous endoscopic gastrostomy. Gastrointestinal Endoscopy **Clinics Of North America**. Cleveland, p. 551-568. jul. 1998.

SELLNER-POGÁNY, T.; LAHRMANN, H.. Die BIPAP-Maskenbeatmung in der Terminalphase der amyotrophen Lateralsklerose (ALS) – Wenn das Sterben zu Hause von einem medizinischen Gerät begleitet wird. **Wiener Medizinische Wochenschrift**, [s.l.], v. 159, n. 23-24, p.604-607, dez. 2009.

TERTEMIZ, K.; et al. Preoperative parameters and their prognostic value in amyotrophic lateral sclerosis patients undergoing implantation of a diaphragm pacing stimulation system. **Annals Of Indian Academy Of Neurology**, [s.l.], v. 20, n. 1, p.51-54, 2017.

TILANUS, T.B.M.; et al. The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. **Respiratory Research**, [s.l.], v. 18, n. 1, p.1-10, jul. 2017.

VRIJSEN, B.; et al. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotrophic Lateral Sclerosis And Frontotemporal Degeneration**, [s.l.], v. 14, n. 2, p.85-95, jan. 2013.

APÊNDICE

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido -TCLE

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: TAMARA SIMAO BOSSE

ENDEREÇO: AVENIDA SÃO SEBASTIAO, 2700. RESIDENCIAL MARSEILE APTO: 801;

CEP: 64.202-020 – PARNAIBA, PI

FONE: (48) 999356424

E-MAIL: TAMARASIMAOBOSSE@HOTMAIL.COM

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

A Senhorita Tamara Ferreira Schutze está sendo consultada no sentido de autorizar a utilização de imagem e de dados clínicos e laboratoriais de seu caso clínico, que se encontram em seus exames e documentos, para apresentação do mesmo em nosso trabalho de conclusão de curso do IESVAP e publicação do caso em revista científica como "Relato de caso". Nosso objetivo é discutir as características de sua patologia em meio científico, em função das particularidades de apresentação de sua doença e metodologia de diagnóstico.

A sua autorização é voluntária e a recusa em autorizar não acarretará qualquer penalidade. Os pesquisadores irão tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. O relato do caso estará à sua disposição quando finalizado. Seu nome, imagem ou material que indique sua participação não serão liberados sem a sua permissão. A senhorita não será identificada em nenhuma publicação.

Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida a Senhorita.

Eu, TAMARA FERREIRA SUTVIRE portadora do documento de
Identidade 8052019687/SS/MS fui informada a respeito do objetivo deste
estudo, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer
momento poderei solicitar novas informações.

Declaro que autorizo a utilização de imagens, fotos e dados clínico-
laboratoriais de meu caso. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e
esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Parnaíba (PI), 08 de julho de 2018.

<u>Tamara Ferreira Sutvire</u>		
Nome	Assinatura participante	Data

<u>Tamara Simão Bane</u>	<u>Tamara Simão Bane</u>	<u>08/07/18</u>
Nome	Assinatura pesquisador	Data

<u>Amy S. Szwedim</u>	<u>Amy S. Szwedim</u>	<u>08/07/18</u>
Nome	Assinatura testemunha	Data

ANEXOS

ANEXO I – SUBMISSÃO AO CEP

	CENTRO UNIVERSITÁRIO TOCANTINENSE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS - UNITPAC	
---	--	---

COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: DESAFIOS ASSOCIADOS A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:RELATO DE CASO CLÍNICO
Pesquisador: LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA
Versão: 2
CAAE: 12029819.4.0000.0014
Instituição Proponente: INSTITUTO DE EDUCACAO SUPERIOR DO VALE DO PARNAIBA LTDA.

DADOS DO COMPROVANTE

Número do Comprovante: 041188/2019
Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

Informamos que o projeto DESAFIOS ASSOCIADOS A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:RELATO DE CASO CLÍNICO que tem como pesquisador responsável LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA, foi recebido para análise ética no CEP Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos - UNITPAC em 17/04/2019 às 10:52.

Endereço: Av. Filadélfia, nº 568, Setor Oeste. Bairro: Araguaína UF: TO Município: ARAQUAÍNA Telefone: (83)3411-8500	CEP: 77.818-540 E-mail: cep@tpac.br
--	--



**CENTRO UNIVERSITÁRIO
TOCANTINENSE PRESIDENTE
ANTÔNIO CARLOS - UNITPAC**



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: DESAFIOS ASSOCIADOS A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:RELATO DE CASO CLÍNICO

Pesquisador: LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 12029619.4.0000.0014

Instituição Proponente: INSTITUTO DE EDUCACAO SUPERIOR DO VALE DO PARNAIBA LTDA.

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.328.745

Apresentação do Projeto:

Projeto intitulado: DESAFIOS ASSOCIADOS A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA:RELATO DE CASO CLÍNICO.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivos coerentes.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Não atendem a Resolução 510/2016.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A escrita do projeto deverá ser adequada em sua metodologia.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Cronograma deverá ser atualizado. Adequar o TCLE conforme a apresentação dos riscos da pesquisa e demais disposições contidas na Res. CNS 510/2016.

Recomendações:

- Revisar a estrutura do projeto;
- Incluir a fundamentação teórica;
- Sumário encontra-se divergente;
- Descrever os riscos e benefícios conforme a Resolução 510/2016.
- Cronograma;

Endereço: Av. Filadélfia, nº 568, Setor Oeste.
Bairro: Araguaína
UF: TO **Município:** ARAQUAÍNA
Telefone: (63)3411-8500

CEP: 77.818-540

E-mail: cep@itpac.br



CENTRO UNIVERSITÁRIO
TOCANTINENSE PRESIDENTE
ANTÔNIO CARLOS - UNITPAC



Continuação do Parecer: 3.326.745

- Refazer o TCLE
- Rever Metodologia que atenda a proposta do projeto de modo a satisfazer o princípio da justiça.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Pendente.

Considerações Finais a critério do CEP:

O colegiado vota com o relator.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_P ROJETO_1169535.pdf	05/04/2019 18:25:53		Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	anuenda_instituicao.docx	05/04/2019 18:25:29	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	anuenda_instituicao2.pdf	05/04/2019 18:25:11	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcle.doc	05/04/2019 18:24:39	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Folha de Rosto	folha_de_rosto.pdf	02/04/2019 14:23:23	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto_detalhado.doc	29/03/2019 19:55:44	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Outros	encaminhamento.docx	29/03/2019 19:53:58	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Outros	carta.docx	29/03/2019 19:52:04	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Outros	declaracao.docx	29/03/2019 19:49:38	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Declaração de Pesquisadores	termo_compromisso_pesquisador.docx	29/03/2019 19:37:05	LUAN KELVES MIRANDA DE SOUZA	Aceito
Brochura Pesquisa	projeto.doc	29/03/2019 19:35:41	LUAN KELVES MIRANDA DE	Aceito

Endereço: Av. Filadélfia, nº 568, Setor Oeste.
Bairro: Anápolis
UF: TO Município: ARAQUAIA
Telefone: (63)3411-8500

CEP: 77.818-540

E-mail: cep@itpac.br



CENTRO UNIVERSITÁRIO
TOCANTINENSE PRESIDENTE
ANTÔNIO CARLOS - UNITPAC



Continuação do Parecer: 3.320.745

Brochura Pesquisa	projeto.doc	29/03/2019 19:35:41	SOUZA	Aceito
-------------------	-------------	------------------------	-------	--------

Situação do Parecer:

Pendente

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

ARAGUAÍNA, 16 de Maio de 2019

Assinado por:
Mauro Barroso Andréa
(Coordenador(a))

Endereço: Av. Filadélfia, nº 568, Setor Oeste,
Bairro: Araguaína
UF: TO Município: ARAQUAÍNA
Telefone: (63)3411-8500

CEP: 77.815-540

E-mail: cep@tpac.br

ANEXO II - Normas para submissão na Revista Panamericana de Salud Pública

Critérios gerais para a aceitação de manuscritos

A seleção do material para publicação na RPSP/PAJPH se baseia nos seguintes critérios:

- Adequação quanto ao alcance temático da Revista;
- Validade científica, originalidade, relevância e atualidade da informação;
- Aplicabilidade fora de seu lugar de origem e na Região das Américas como um todo;
- Cumprimento das normas da ética médica que rege a pesquisa conduzida com seres humanos e animais;
- Cumprimento de protocolos específicos para a apresentação de informação de pesquisa;
- Coerência entre o projeto e a metodologia de pesquisa;
- Necessidade de atingir um certo equilíbrio na cobertura temática e geográfica.

Os manuscritos devem cumprir com as especificações delineadas nessas Instruções e Diretrizes para serem aceitos. Os autores devem ler cuidadosamente todas as seções antes de apresentar os documentos no sistema on-line, para assegurar que o documento satisfaça as condições para publicação.

Os manuscritos que não seguem o formato padrão da RPSP/PAJPH serão devolvidos aos autores imediatamente. O periódico pode, também, negar a publicação de qualquer manuscrito cujos autores não respondam satisfatoriamente ao questionamento editorial.

O Editor-Chefe tomará a decisão final de aceite ou não do manuscrito com base nas recomendações decorrentes do processo de avaliação por pares, descrito na seção 1.8.

1. Especificações para os manuscritos

Os manuscritos devem ser redigidos em software de processamento de texto em espaço duplo, em uma coluna, na fonte Times New Roman ou Arial, tamanho 12 pontos.

Para figuras e tabelas, deve-se usar o Microsoft Excel®, Power Point® ou outro software de gráficos. As figuras podem aparecer coloridas ou em preto e branco, e eles devem ser apresentados em um formato editável.

Uma vez que artigos sejam aceitos para publicação, é possível que seja solicitado aos autores que enviem figuras e tabelas em formatos mais claros e legíveis.

2. Requisitos para formatação

A formatação geral para as diversas seções da RPSP/PAJPH é a seguinte:

Seção	Número máximo de palavras¹	Número máximo de referências	Número máximo de tabelas, figuras²
Artigos de pesquisa original	3 500	35	5
Artigos de revisão	3 500	50	5
Relatos especiais	3 500	35	5
Comunicações breves	2 500	10	2
Opiniões e análises	2 500	20	2
Temas atuais	2 000	20	2
Cartas	800	5 caso seja necessário	Nenhuma

¹Excluindo resumo, tabelas, figuras e referências.

²Contagem máxima de palavras para 5 tabelas / figuras é 1000; para 2 tabelas/figuras, 400.

3. Título

O título do manuscrito deve ser claro, preciso e conciso, e incluir todas as informações necessárias para identificar o alcance do artigo. Um bom título é o primeiro ponto de acesso para o conteúdo do artigo e facilita sua recuperação em bases de dados e motores de busca.

Os títulos não podem exceder 15 palavras. Palavras ambíguas, jargão e abreviações devem ser evitados. Títulos separados por pontos ou divididos em partes também devem ser evitados.

4. Autoria

A RPSP/PAJPH define autoria de acordo com as diretrizes do Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (ICMJE) [sigla em inglês], recomendando que a autoria seja baseada nos quatro seguintes critérios:

1. Contribuições substanciais à concepção ou ao projeto do trabalho; ou à aquisição, à análise ou à interpretação de dados para o trabalho; E
2. Redação do trabalho ou revisão crítica do conteúdo intelectual relevante; E
3. Aprovação final da versão a ser publicada; E
4. Manifestar concordância em assumir responsabilidade por todos os aspectos do trabalho, assegurando que as perguntas relacionadas com precisão ou integridade de qualquer parte do estudo sejam apropriadamente investigadas e resolvidas. Os autores devem declarar, na carta de apresentação, a extensão da contribuição de cada autor.

A inclusão de outras pessoas como autores por motivos de amizade, reconhecimento, ou outra motivação não científica constitui uma violação da ética em pesquisa.

Nos casos em que um grande grupo multicêntrico tenha realizado o trabalho, o grupo deve identificar os indivíduos que aceitam assumir responsabilidade direta pelo manuscrito. Os nomes de instituições não devem ser traduzidos, a menos que exista uma tradução oficial.

Colaboração se refere à supervisão geral de um grupo de pesquisa ou apoio geral administrativo; e assistência em redação, revisão técnica, revisão linguística e verificação final.

5. Página de resumo e palavras-chave

O resumo é o segundo ponto de acesso a um artigo e deve permitir que os leitores determinem a relevância do artigo e decidam se lerão ou não todo o texto.

Os artigos de pesquisa original ou revisões sistemáticas devem ser acompanhados de um resumo estruturado de não mais de 250 palavras, subdividido nas seguintes seções: (a) Objetivos, (b) Métodos, (c) Resultados, e (d) Conclusões.

Os outros tipos de contribuições também devem ser acompanhados por um resumo informativo de não mais de 250 palavras.

O resumo não deve incluir nenhuma informação ou conclusões que não apareçam no texto principal. Este deve ser escrito na terceira pessoa e não deve conter notas de rodapé, abreviaturas desconhecidas nem citações bibliográficas.

As palavras-chave, extraídas do vocabulário dos DeCS (Descritores em Ciências da Saúde), da BIREME/OPAS/OMS e/ou, MeSH (*Medical Subject Headings*), da Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos (NLM), incluindo traduções em português e espanhol, estão disponíveis para que os autores as selecionem ao apresentar o manuscrito. Seu emprego facilita e torna mais específica a busca e recuperação do artigo em bases de dados e motores de busca.

6. Corpo do artigo

Artigos de pesquisa original e revisões sistemáticas são, geralmente, organizados segundo o formato IMRAD(Introdução, Materiais e métodos, Resultados e Discussão).

Embora subtítulos possam ser necessários ao longo do artigo, de maneira geral, o parágrafo que dá início ao manuscrito não precisa ser intitulado “Introdução”, visto que este título é normalmente removido durante o processo de revisão. No entanto, o objetivo do artigo deve ser claramente declarado ao final da seção introdutória.

As seções “Resultados e Discussão” podem requerer subtítulos. No caso das “Conclusões”, as quais devem estar incluídas ao final da seção “Discussão”, também podem ser identificadas mediante um subtítulo. Os artigos de revisão são frequentemente estruturados de modo semelhante aos artigos de pesquisa original, mas devem incluir uma seção descrevendo os métodos usados para selecionar, extrair e sintetizar os dados.

As comunicações breves seguem a mesma sequência dos artigos originais, porém, normalmente, omitem títulos de subdivisão.

Outros tipos de contribuições não seguem nenhuma estrutura pré-definida e podem utilizar outras subdivisões, em função de seu conteúdo.

Quando são usadas abreviações, estas devem ser definidas utilizando o termo por extenso por ocasião de sua primeira utilização no texto, seguido da abreviatura ou sigla entre parênteses. Na medida do possível, as abreviações devem ser evitadas. Em termos gerais, as abreviações devem refletir a forma extensa no mesmo idioma do manuscrito, com exceção das abreviaturas reconhecidas internacionalmente em outro idioma. As notas de rodapé são esclarecimentos ou explicações à margem que interromperiam o fluxo natural do texto, portanto, seu uso deve restringir-se ao mínimo. Notas de rodapé são numeradas sequencialmente e aparecem ao final da página na qual são citadas. Links ou referências a documentos citados devem ser incluídos na lista de referências.

As citações são essenciais ao manuscrito e devem ser relevantes e atuais. Servem para identificar as fontes originais dos conceitos, métodos e das técnicas aos quais se referem, decorrentes de pesquisa, estudos e experiências anteriores. Também apoiam fatos e opiniões expressos pelo autor e apresentam ao leitor a informação bibliográfica necessária para consultar as fontes primárias.

A RPSP/PAJPH segue os Requisitos Uniformes do ICMJE para a Preparação de Manuscritos Submetidos a Revistas Biomédicas para referências (conhecidos como "Estilo de Vancouver"), que se baseia, em grande parte, no estilo do Instituto Americano de Normas Nacionais adaptado pela Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos para as suas bases de dados. Os formatos recomendados para uma variedade de documentos e exemplos estão disponíveis em *Citing Medicine, segunda edição* neste link.

Exemplo:

Rabadán-Diehl C, Safdie M, Rodin R; Trilateral Working Group on Childhood Obesity. Canada-United States-Mexico Trilateral Cooperation on Childhood Obesity Initiative. Rev Panam Salud Publica. 2016;40(2):80–4.

As referências devem ser numeradas consecutivamente, na ordem em que são mencionadas pela primeira vez no texto, e identificadas por algarismos arábicos entre parênteses no texto, nas tabelas e legendas.

Exemplos: “Observou-se (3, 4) que...” ou: “Vários estudos (1-5) mostraram que...”

As referências citadas somente em legendas de tabelas ou figuras devem ser numeradas de acordo com a sequência estabelecida mediante a primeira menção da tabela ou figura em particular, no corpo do texto.

Os títulos dos periódicos referidos devem ser abreviados segundo o estilo usado na Base de Dados de Revistas, criada e atualizada pela Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos.

A lista de referências deve ser numerada sequencialmente e deve ser iniciada em nova folha ao final do manuscrito. Todas as referências eletrônicas devem incluir a data de acesso.

7. Tabelas e figuras

As tabelas apresentam informação — geralmente numérica — em uma disposição de valores ordenada e sistemática em linhas e colunas. A apresentação deve ser de fácil compreensão para o leitor, complementando sem duplicar a informação do texto. Informações estatísticas em excesso podem ser, também, difíceis de interpretar. As tabelas devem ser transferidas em separado dos arquivos de texto e apresentadas em formato editável (preferencialmente arquivos Excel), e não como objetos extraídos de outros arquivos ou inseridos em documentos Word. Cada tabela deve conter um título breve, porém completo, indicando lugar, data e fonte da informação. Os títulos de colunas, também, devem ser os mais breves possíveis e indicar a unidade de medida ou a base relativa (porcentagem, taxa, índice etc.).

Informação que falta deve ser indicada por uma elipse (...). Se os dados não se aplicam, a célula deverá indicar "NA" (não se aplica). Se algum desses mecanismos, ou ambos, for utilizado, seu significado deve ser indicado com uma nota de rodapé da tabela.

As tabelas não devem ser separadas por linhas verticais, devendo apresentar três linhas completas horizontais no total: uma abaixo do título, uma segunda sob os títulos da coluna, e a terceira, ao final da tabela, acima das notas de rodapé.

As notas de rodapé de uma tabela devem ser indicadas com letras minúsculas sobrescritas, em ordem alfabética: a, b, c, etc. As letras sobrescritas no corpo da tabela deverão seguir uma sequência de cima para baixo e da esquerda para a direita.

Os autores devem se certificar de incluir “chamadas” — pontos de referência no texto a todas as tabelas do texto.

Tabelas ou dados de outra fonte publicada ou inédita devem ser reconhecidos e os autores devem obter permissão prévia para incluí-los no manuscrito. Vide seção 1.8, "Direitos Autorais", para mais detalhes.

As figuras incluem gráficos, diagramas, desenhos, mapas e fotografias. Devem ser usadas para destacar tendências e ilustrar comparações de forma clara e exata. As figuras devem ser de fácil compreensão e devem adicionar informação, em vez de repetir informação anterior do texto ou tabelas. As legendas devem ser breves, porém completas, devendo incluir lugar, data e fonte da informação.

As figuras devem ser enviadas em arquivo separado, em seu formato original editável, seguindo os padrões dos programas de software mais comuns (Excel, Power Point, Open Office ou arquivos .eps).

Havendo espaço suficiente, a legenda de um gráfico ou mapa deve estar incluída como parte da própria figura. Caso contrário, deve ser incluída em seu título. Em mapas e diagramas deve ser indicada a escala em unidades do SI (veja abaixo).

Se a figura ou tabela procede de outra publicação, a fonte deve ser identificada, e deve ser obtida permissão por escrito para reprodução deve ser obtida do titular dos direitos autorais da publicação original. Vide seção 1.8, "Direitos Autorais", para mais informação.

Quando unidades de medida forem utilizadas, os autores devem usar o Sistema Internacional de Unidades (SI), com base no sistema métrico e organizado pelo

Comitê Internacional de Pesos e Medidas (*Bureau International des Poids et Mesures*).

As abreviaturas das unidades não são pluralizadas (por exemplo, usar 5 km, não 5kms), nem são seguidas de um ponto (escrever 10 mL, não 10mL.), exceto ao final de uma oração. Os algarismos devem ser agrupados de três em três à esquerda e à direita da vírgula decimal nos manuscritos em espanhol e português (ponto decimal nos manuscritos em inglês), sendo cada grupo de três algarismos separado por um espaço em branco.

Estilo correto:

12,500,350

1900,05 (artigos em espanhol e em português)

1 900.05 (artigos em inglês)

Estilo incorreto:

12,500,350

1.900,05

Poderá ser usada uma calculadora para converter as unidades, os títulos e outras medidas ao Sistema Internacional.

8. Submissão do manuscrito

Os manuscritos devem ser apresentados exclusivamente por meio do sistema online de gestão de manuscritos da Revista.

Os autores serão notificados por e-mail do recebimento de seu manuscrito, e poderão ver o status dos seus manuscritos em qualquer momento a partir de sua conta na seção *Author Center*, em qualquer etapa do processo.

Todos os manuscritos devem ser acompanhados de uma carta de apresentação que inclua:

- Informação sobre todos os relatos e apresentações anteriores;
- Possíveis conflitos de interesses;

- Permissão para reproduzir material anteriormente publicado;
- Confirmação de que o manuscrito foi lido e aprovado por todos os autores, incluindo a contribuição de cada autor;
- Informação adicional que possa ser útil aos Editores Associados e ao Editor-Chefe.

A carta de apresentação deve ser incluída em um arquivo separado do restante do manuscrito. Nomes e afiliação dos autores não devem ser incluídos em nenhuma parte do documento principal (documento em Word; favor não enviar documentos em PDF), no momento da submissão.

Favor examinar os arquivos e os aspectos mencionados nessas instruções antes do envio de seu manuscrito, certificando-se de que esteja cumprindo todas as Condições para a Publicação, caso seu artigo seja aceito para publicação.

9. Correção do manuscrito

Os manuscritos são aceitos na condição de que a editora se reserva o direito de efetuar correções necessárias em questão de uniformidade, clareza e conformidade com o estilo da RPSP/PAJPH.

Os manuscritos aceitos para publicação serão submetidos à correção de estilo e, depois, serão enviados ao autor correspondente para que responda às indagações do editor, e para aprovar quaisquer correções. Se, durante esta etapa, o autor não responder satisfatoriamente às indagações do editor, a Revista se reserva o direito de não publicar o manuscrito. A fim de evitar atraso na publicação do número correspondente, solicita-se aos autores que devolvam o manuscrito corrigido, com sua aprovação, até a data indicada na mensagem que o acompanha.

A versão definitiva em PDF será enviada ao autor correspondente para aprovação antes da publicação online. Os artigos serão publicados nos formatos HTML e PDF.

ANEXO III – SUBMISSÃO DO ARTIGO À REVISTA

**DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA: RELATO DE CASO CLÍNICO**

Journal:	<i>Revista Panamericana de Salud Pública/Pan American Journal of Public Health</i>
Manuscript ID	Draft
Manuscript Type:	Special Report
DeCS Keywords At the bottom of this page, you will be required to confirm that the words you provide here conform to the DeCS standards outlined at DeCS (http://decs.bvs.br):	Esclerose Lateral Amiotrófica, neurônios motores, medidas terapêuticas, equipe multiprofissional
Language:	Portuguese
Subject List:	Quality of life/Calidad de vida, Women, health, and development/Mujer, salud y desarrollo, Immune disorders/Enfermedades inmunitarias

SCHOLARONE™
Manuscripts

Ativ

31/05/2019

ScholarOne Manuscripts



Revista Panamericana de Salud Pública/Pan American Journal of Public Health

[Home](#)[Author](#)

Submission Confirmation

[Print](#)

Thank you for your submission

Submitted to

Revista Panamericana de Salud Pública/Pan American Journal of Public Health

Manuscript ID

2019-00345

Title

DESAFIOS ASSOCIADOS À ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: RELATO DE CASO CLÍNICO

Authors

Bosse, Tamara

Baptista, Lara

da Silva, Gustavo

Linhares, Rebeca

Portela, Elida Maria Moura de Paulo Portela

Moraes, Isadora Maria

Castro, Luana Cristina

de Souza, Luan Kelves

Date Submitted

31-May-2019

[Author Dashboard](#)