

**UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS
CURSO DE MEDICINA**

HERISSON RODRIGUES DE OLIVEIRA

**DESENVOLVIMENTO DE DIRETRIZES INTERDISCIPLINARES PARA
GASTROSTOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

**JOÃO PESSOA
2024**

HERISSON RODRIGUES DE OLIVEIRA

**DESENVOLVIMENTO DE DIRETRIZES INTERDISCIPLINARES PARA
GASTROSTOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como
requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em
Medicina pela Universidade Federal da Paraíba.
Orientador: Profa. Dra. Isabella Mota Araujo
Fernandes.

JOÃO PESSOA
2024

Catálogo na publicação
Seção de Catalogação e Classificação

O48d Oliveira, Herisson Rodrigues de.

Desenvolvimento de diretrizes interdisciplinares para gastrostomia endoscópica percutânea em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. / Herisson Rodrigues de Oliveira. - João Pessoa, 2024.

26 f.

Orientação: Isabella Mota Araujo Fernandes.
TCC (Graduação) - UFPB/CCM.

1. Neurologia. 2. Gastroenterologia. 3. Equipe Multiprofissional. 4. Educação em Saúde. I. Fernandes, Isabella Mota Araujo. II. Título.

UFPB/CCM

CDU 616.8(043.2)

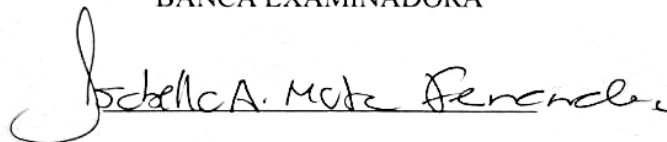
HERISSON RODRIGUES DE OLIVEIRA

DESENVOLVIMENTO DE DIRETRIZES INTERDISCIPLINARES PARA
GASTROSTOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

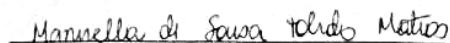
Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial à
obtenção do título de Bacharel em Medicina pela Universidade Federal da
Paraíba.

Aprovado em: 12 / 12 / 24.

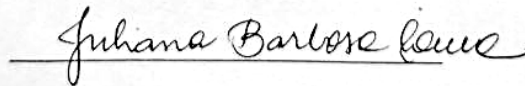
BANCA EXAMINADORA



Profa. Dra. Isabella Mota Araujo Fernandes (Orientadora)
Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW)



Profa. Dra. Manuella de Sousa Toledo Matias
Universidade Federal da Paraíba (UFPB)



Profa. Dra. Juliana Barbosa Lima
Hospital Universitário Lauro Wanderley (HULW)

"Por que nós caímos? Para aprendermos a nos levantar."
Sir Michael Caine.

AGRADECIMENTOS

A minha mãe, Jaqueline Rodrigues, que foi meu pilar incondicional. Mulher forte, que nunca se deixou abalar pelas condições e incutiu em mim a necessidade de sempre honrarmos a nós mesmos e a nossos compromissos, mas também a reconhecer e entender que a verdadeira força transformadora do homem é a educação. Obrigado por todo o esforço que a senhora depositou para que eu realizasse um sonho, por muitas vezes tão inalcançável. Foi e é base, conforto e força para mim e todos ao seu redor. Obrigado por ter sido tudo aquilo que precisei ao longo desses anos. Oro para que consiga retribuir ao mundo como médico uma parcela da dedicação que a senhora me deu como mãe. Essa vitória também é sua.

A meu pai, Assis, que me ofereceu afeto e suporte em tudo que fosse possível. Me mostrou que paternidade e família se constroem pela dedicação e pelo cuidado ao outro. Obrigado por tudo meu pai.

A minha família, minha madrinha Wanda, minhas tias Angelica, Glaucia, Alessandra e Maria do Socorro; minhas primas Isabella e Beatriz; minha avó Zenilda. Meus primos, primas, tios, tias, avôs e avós. Sempre me deram dentro de suas condições suporte e um lugar no mundo. Obrigado por me fazerem sentir que eu pertenço a um lar.

Agradeço a meus amigos Airama Miranda, Mariana Lel, Jessica Xavier, Ana Cintia, Vanessa Saboia, Raquel Procópio, André Moreira, Fabio Neves, Roberto Guedes e Rondney Mendonça pelo apoio, de perto e de longe. Se persisti aos anos difíceis, foi graças a vocês.

Agradeço a meus professores do Colégio Ari de Sá, professora de química Marisleny Brito, professor de física João Paulo Aguiar, professor de língua portuguesa João Filho, professor de história Carlos David, ao corretor de redação Bruno Cruz, bem como ao coordenador do pré-vestibular da sede central, Pedro Falcão. Todos me deram base, oportunidade, incentivo e contribuíram indubitavelmente para que eu chegasse onde cheguei.

Agradeço ao meu trio, Luiz Henrique e Roberto Alves, pelo companheirismo, apoio e suporte ao longo desses últimos quatro anos. Vocês foram luz onde mais precisei.

Obrigado a Thiago Henrique, Heldery Alustau e Erivar Junior, por repetidas e incontáveis vezes, terem acreditado em mim mesmo quando eu não acreditava. Gratidão a minha amiga e madrinha de faculdade Jamilly Felix, por ter me acolhido em um curso e em uma cidade nova. Obrigado também a Jefferson Gomes, Davi de La Fuente e Jorismar Costa por terem sido exemplos durante os meus anos de internato em competência, companheirismo e humildade. Sou grato a todos.

Obrigado a minha professora, orientadora e amiga Dra. Isabella Mota, que mais do que me abrir a oportunidade de conhecer melhor a Neurologia, me ensinou, repetidas vezes, sobre o fazer médico pelas lentes de uma profissional tecnicamente competente e humanamente sem precedentes. Me fez entender que o trabalho em saúde com empatia, com zelo e com

a atenção de alguém que quer o bem do outro. Me fez entender que tipo de profissional eu quero me tornar.

Obrigado a meu professor e amigo Alex Meira, que proveu a mim conselhos, oportunidade e exemplo. Me permitiu conhecer a Neurologia e sempre me foi um modelo de competência, juízo e trabalho duro. Me ensinou sobre ter afinco, rigor e saber navegar em um mundo que muitas vezes requer atenção, segurança e cuidado pra o com o outro. Me incutiu a exigir de mim mesmo o que eu posso e devo oferecer como acadêmico e como profissional.

Gratidão aos professores Alexandre Medeiros, Wladimir Nunes, Luciano Gomes, Alexandre Neto, André Oliveira, Camille Balarini, Ana Karine, Joelma de Sousa, Thiago Lins, Maurus Holanda, Cristina Pisseti, Luís Fabio Botello, Joacilda Nunes, Alessandra Braz e Marcelo Dantas por, em diferentes níveis, terem contribuído para minha formação, seja por oportunidades acadêmicas, seja por terem me inspirado a ser um profissional melhor.

Após dois cursos universitários não concluídos e setes anos de graduação entrecortados por uma pandemia, com muito esforço e dedicação, chego ao fim desse percurso com clareza que tomei as decisões que devia tomar e entusiasmo pela próxima etapa que há de vir. Não foi fácil, mas tudo que vale a pena na vida não é. E eu espero conseguir retribuir ao mundo a sorte que eu tive de poder ter trilhado esse caminho encontrando tantas pessoas que me ajudaram, me aconselharam e tornaram a minha jornada um lugar de encontro. Me deram aparatos e espaço para eu poder me tornar quem eu queria ser. Em um mundo que se esforça para sempre reduzir o outro, ter isso é a verdadeira dádiva. Obrigado a todos.

RESUMO

OLIVEIRA, H.R. **Desenvolvimento de Diretrizes Interdisciplinares Para Gastrostomia Endoscópica Percutânea Em Pacientes Com Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2024. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina – Centro de Ciências Médicas, Universidade Federal da Paraíba, Joao Pessoa, 2024)

Esse estudo se propõe a construir uma revisão a fim de auxiliar a construção do protocolo multidisciplinar para a realização de Gastrostomia Endoscópica Percutânea (GEP) em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), para uniformização das rotinas em saúde com o melhor grau de evidências da condução, do manejo e das orientações em educação em saúde para equipe, pacientes, familiares e cuidadores no Hospital Universitário Lauro Wanderley. Trata-se de uma revisão de literatura com pesquisa em bases de dados enfatizando aspectos clínicos, cirúrgicos, nutricionais e ventilatórios para os pacientes com ELA submetidos a GEP, bem como os diversos aspectos que perfazem o cuidado relacionados a esse procedimento neste perfil de paciente. Foram associadas a essa pesquisa entrevistas com as equipes do Ambulatório de Neurologia e de Gastroenterologia, do Centro de Cirurgia Ambulatorial e Endoscopia (CECAE) e da Comissão de Pele do referido serviço, considerando as principais dúvidas e questões relacionada a GEP e a ELA a fim de integralizar o fazer em saúde da equipe multiprofissional para esses pacientes. A partir disso, foi confeccionado um guia de recomendações nutricionais considerando as especificidades das doenças neuromusculares, dois algoritmos de tomada de decisão perfazendo o manejo nutricional e ventilatório desses pacientes, bem como fluxogramas de cuidados e orientações pré-operatórias, perioperatórias e pós-operatórias, englobando diferentes vertentes do trabalho da equipe multi com suas condutas direcionadas, quanto a técnica operatória executada para a realização do procedimento. Por fim, foi construído ainda um guia de orientações de cuidados domiciliares, englobando a atenção interdisciplinar para as principais dúvidas dos cuidados em casa. É esperado que a partir da construção desse trabalho, o cuidado clínico, cirúrgico e multidisciplinar do paciente acometido pela ELA possa ser conduzido de forma padronizada com o melhor grau de evidências em saúde a fim de assegurar o aumento de sobrevida e de qualidade de vida desses pacientes, aspectos essenciais no manejo de doenças neurológicas crônicas incuráveis.

Palavras-chave: Neurologia; Gastroenterologia; Equipe Multiprofissional; Educação em Saúde.

ABSTRACT

OLIVEIRA, H.R. Development of Interdisciplinary Guidelines for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2024. Final Course Work (Graduation in Medicine - Medical Sciences Center, Federal University of Paraíba, Joao Pessoa, 2024)

This study aims to create a review in order to help build a multidisciplinary protocol for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), in order to standardize health routines with the best level of evidence for the conduct, management and health education guidelines for staff, patients, family members and caregivers at the Lauro Wanderley University Hospital. This is a literature review based on a search of databases emphasizing clinical, surgical, nutritional and ventilatory aspects for ALS patients undergoing GEP, as well as the various aspects that make up the care related to this procedure in this patient profile. Associated with this research were interviews with the teams at the Neurology and Gastroenterology Outpatient Clinics, the Center for Outpatient Surgery and Endoscopy (CECAE) and the Skin Commission of the aforementioned service, considering the main doubts and issues related to GEP and ALS in order to integrate the health care of the multi-professional team for these patients. As a result, a guide to nutritional recommendations was produced, taking into account the specificities of neuromuscular diseases, two decision-making algorithms for the nutritional and ventilatory management of these patients, as well as flowcharts for preoperative, perioperative and postoperative care and guidance, encompassing different aspects of the work of the multi-professional team, with their conduct directed towards the operative technique used to carry out the procedure. Finally, a guide to home care was also created, covering interdisciplinary care for the main doubts about home care. It is hoped that, as a result of this work, the clinical, surgical and multidisciplinary care of patients affected by ALS can be conducted in a standardized way with the best level of health evidence in order to ensure increased survival and quality of life for these patients, essential aspects in the management of incurable chronic neurological diseases.

Keywords: Neurology; Gastroenterology; Multiprofessional Team; Health Education.

LISTA DE FIGURAS E TABELAS

Quadro 1. Recomendações nutricionais para a ELA.....	20
Figura 1. Algoritmo para o manejo nutricional da ELA.....	22
Figura 2. Algoritmo para o manejo respiratório da ELA.....	25
Quadro 2. Indicações e contraindicações da gastrostomia percutânea endoscópica.....	26
Quadro 3. Complicações da gastrostomia endoscópica percutânea.....	27
Figura 3. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).....	30
Figura 4. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).....	30
Figura 5. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).....	31
Figura 6. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).....	31
Quadro 4. Complicações de pele mais frequentes para cuidados específicos em pacientes submetidos à GEP.....	35
Quadro 5. Complicações relacionadas com a sonda da gastrostomia e suas complicações sistêmicas seguidas dos cuidados específicos.....	36

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CECAE: Centro de Cirurgia Ambulatorial e Endoscopia
CVF: Capacidade Vital Forçada
DFT: Demência Fronto Temporal
ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica
GEP: Gastrostomia Endoscópica Percutânea
GER: Gasto Energético de Repouso
GET: Gasto Energético Total
HULW: Hospital Universitário Lauro Wanderley
NMI: Neurônio Motor Inferior
NMS: Neurônio Motor Superior
PFET: Pico de Fluxo Expiratório para Tosse
PNI: Pressão Nasal de Inalação
PTD de farejamento: Pressão Transdiafragmática de farejamento
PTD: Pressão Transdiafragmática
VET: Valor Energético Total
VNI: Ventilação Não Invasiva

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	12
2. OBJETIVOS	15
3. METODOLOGIA.....	16
4. RESULTADOS E DISCUSSÃO	17
4.1 Manejo nutricional dos pacientes com ELA	17
4.1.1 Terapia nutricional para a ELA.....	17
4.1.2 Vias de acesso para terapia nutricional e indicação de Gastrostomia para pacientes com ELA.....	19
4.2 Manejo respiratório dos pacientes com ELA	22
4.3 Gastrostomia Endoscópica Percutânea	24
4.4 Fluxograma de cuidados pré-operatórios do paciente	27
4.5 Fluxograma de cuidados perioperatórios e as técnicas de realização da GEP .	28
4.6 Fluxograma de cuidados pós-operatórios da GEP	30
4.6.1 Início da dieta	30
4.6.2 Cuidados gerais com a sonda.....	31
4.6.3 Cuidados na administração de dieta e medicamentos sintomáticos pela GEP	32
4.6.4 Cuidados com a pele.....	33
4.6.5 Condutas quanto às principais complicações de pele	33
4.7 Orientações a paciente, familiares e cuidados no momento da alta hospitalar	36
4.7.1 Cuidando da gastrostomia em casa.....	36
4.7.2 Cuidados na administração da alimentação e medicação	37
4.7.3 Quais problemas poderão ocorrer com uma gastrostomia?	37
5. CONCLUSÃO.....	39
REFERENCIAS.....	40
ANEXO 01 – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA REALIZAÇÃO DA GEP EM PACIENTES COM ELA.....	47
ANEXO 02 – ENCARTE DE ORIENTAÇÕES A PACIENTES COM ELA SUBMETIDOS A GEP E A SEUS FAMILIARES E CUIDADORES	49
ANEXO 03 – DERIVATIVAS ANTECIPADAS DE VONTADE.....	50

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é definida como uma doença do neurônio motor (DNM) caracterizada pelo acometimento concomitante e progressivo de neurônios motores superiores (NMS) e de neurônios motores inferiores (NMI). É uma das principais doenças neurodegenerativas no Brasil e no mundo, ao lado das doenças de Parkinson e Alzheimer, cuja incidência na população mundial varia de 0,73 a 1,89 casos para cada 100 mil habitantes (respectivamente no sul da Ásia e no norte da Europa) e tendo como idade o fator preditivo mais importante, com maior prevalência em pacientes entre 55 e 75 anos (CHANCELLOR, 1992; CRONIN 2007; PHUKAN, 2009).

Investigações epidemiológicas são escassas tanto pela dificuldade em determinar uma data específica de início da condição, quanto pelo período de tempo potencialmente longo entre o início das alterações patológicas e das manifestações clínicas, logo, não há ainda dados concretos sobre o perfil epidemiológico da ELA no Brasil (Kiernan, 2011). Contudo, estudos mais recentes apontam que o país deve experimentar um aumento significativo na incidência e na prevalência da ELA nas próximas décadas tendo em vista o envelhecimento esperado da população de acordo com a transição demográfica experimentada pelos países emergentes (XU, 2019).

O quadro clínico da ELA reflete a perda neuronal mista característica da doença e evolui com a degeneração do sistema motor em múltiplos níveis (bulbar, cervical, torácico e lombar), caracterizando assim o quadro clínico heterogêneo da doença, em que a degeneração das raízes ventrais resulta em desnervação e atrofia dos músculos da fala, da deglutição, da respiração e dos membros (amiotrofia), e a degeneração axonal corticoespinal promove o afinamento e formação cicatricial (esclerose), podendo estar associada ou não à atrofia dos lobos frontal e temporal em casos de associação da ELA com demência frontotemporal (DFT) (PHILIPS, 2014; KANG, 2013). Normalmente a ELA tem início localizado e progride com envolvimento de musculares bulbares, dos membros, do tórax e respiratórios, podendo se apresentar inicialmente com fraqueza de membro distal em 2/3 dos casos (início espinal) ou pode se apresentar inicialmente como dificuldades de deglutição e fala em 1/3 dos casos (início bulbar) (MASORI, 2020). Ao exame neurológico, a combinação de envolvimento de neurônios motor superior (NMS) e neurônio motor inferior (NMI) é a apresentação clássica da ELA, mas comumente fraqueza muscular, atrofia, fasciculações e hipotonia indicam envolvimento de NMI, enquanto hiperreflexia, clônus, espasticidade e lentificação do movimento indicam envolvimento de NMS (ANDREWS, 2009).

Tendo em vista que a ELA é cada vez mais reconhecida como uma síndrome heterogênea cujo diagnóstico é realizado através de análise clínica e exame físico que evidenciam esses sinais de acometimento de NMS e NMIS relativo às diferentes regiões (BRASIL, 2020). Essa análise deve ser guiada segundo os critérios de El Escorial revisados que classificam o diagnóstico em categorias: ELA definitiva, ELA provável, ELA provável com suporte laboratorial, ELA possível e ELA suspeita, a depender dos achados encontrados (BROOKS, 2000). Em pacientes com evolução de doença já estabelecida em um longo período, no qual há presença de sinais e sintomas generalizados, esse diagnóstico é evidente, contudo, o diagnóstico precoce da doença pode ser difícil e depende da presença de sinais em outras regiões afetadas e de investigação seriada (WILBOURN, 1998; MEININGER, 1999). O tempo médio de início dos sintomas até a confirmação diagnóstica é em média de 10 a 13 meses (CHIÒ, 1999).

Várias terapias modificadoras da doença têm sido testadas em ensaios clínicos, sendo o Riluzol o primeiro a ter se comprovado eficaz para tratamento específico e

registrado pela ANVISA. Esse medicamento diminui a excitotoxicidade do glutamato, prolongando a sobrevida dos pacientes entre 6 a 19 meses (ANDREWS et al., 2020). Mais recentemente, a Edaravona foi aprovada pela ANVISA em março de 2024 para o tratamento da ELA no Brasil. Este medicamento é administrado por via intravenosa e atua reduzindo o estresse oxidativo nos neurônios motores, retardando a progressão da perda funcional associada à doença. Esse lançamento representa um marco no cenário terapêutico da ELA no Brasil, sendo o primeiro medicamento introduzido no mercado em quase três décadas. Especula-se a respeito dos efeitos neuroprotetores de ambos, porém mais estudos são necessários para definir o caráter preventivo do fármaco (HARDIMAN, 2017; LIU, 2018). A terapia celular ainda não possui comprovada eficácia, o lítio já se provou ineficaz na redução da progressão da doença e uma revisão sistemática da Cochrane concluiu que modulares GABA não são eficazes para redução da progressão da doença (ABDUL, 2016; GAMEZ, 2016; DIANA, 2017).

Nos pacientes com ELA, os maiores fatores relacionados ao óbito estão relacionados à desnutrição, desidratação e a prejuízos respiratórios. Por apresentarem alto risco nutricional, necessitam de recursos terapêuticos adequados e interdisciplinares para prevenir complicações e óbito (BRITO, 2014). Isso ocorre pois, com a progressão da ELA, estabelecem-se alterações nutricionais e de ingestão alimentar que promovem perda de peso e alteração da composição corporal. As causas da depleção nutricional são múltiplas e incluem a ingestão inadequada de nutrientes, principalmente pela disfagia, a inapetência, a dificuldade de alimentar-se e o hipermetabolismo (ANDERSEN, 2012). A piora do estado nutricional tem implicação direta no tempo de evolução da doença, com evidências associando a perda de peso, redução do índice de massa corporal (IMC) e de massa muscular com a menor sobrevida em pacientes com ELA, em que a diminuição de 10% do peso corporal aumentaria em 45% o risco de morte nessa população. Para o IMC, a redução de 1 kg/m² estaria associada a um aumento de 20% desse risco (MARIN, 2011). O quadro de disfagia é inerente à piora do estado nutricional e ao aumento do risco de desidratação nessa população, tendo em vista que 17% a 30% dos pacientes com ELA os músculos bulbares são os primeiros afetados; e, com a progressão da doença, a maior parte dos pacientes desenvolve os sintomas bulbares que resultam em disfagia progressiva piorada (GUBBAY, 1985; CALIA, 2003).

A orientação nutricional por profissional habilitado, portanto, deve ser precoce e com adaptações apropriadas na dieta, objetivando aumentar a gordura corporal e a gordura subcutânea, além de manter a hidratação e o hábito intestinal adequados. Diante do desenvolvimento da ELA, a via oral torna-se ineficiente para suprir as necessidades nutricionais, com indícios clínicos de aspiração e necessidade de modificação de consistência da dieta. Logo, uma via alternativa de alimentação precisa ser considerada mediante a evolução do quadro (MARIN, 2011). Conforme BRITO et al. (2014), as recomendações nutricionais para indivíduos com ELA, são 35 Kcal/ kg de peso/ dia de energia, 1,5 g/ kg de peso/ dia de proteína e 30% do VET de lipídios.

Nesse contexto, a Gastrostomia Endoscópica Percutânea (GEP) representa uma opção de tratamento para proporcionar nutrição adequada e manutenção de peso corporal, além de ser uma alternativa para a administração de líquidos e medicamentos, permitindo ainda a nutrição por via oral quando possível. Esta modalidade de Gastrostomia já se revelou superior à gastrostomia radiológica percutânea quanto a complicações relacionadas à inserção da sonda, sendo a modalidade de escolha (STRIJBOS, 2018). Segundo o Consenso Europeu para o tratamento de doenças neurológicas, a GEP deve ser discutida em estágio inicial da doença, em intervalos regulares à medida que a ELA progride e de acordo com a evolução da segurança e eficácia da deglutição. A detecção de disfagia, longa duração das refeições, perda de peso, função respiratória deficiente,

risco de asfixia e desejo do paciente devem orientar a decisão de indicação da gastrostomia (CHIÒ, 1999). A decisão sobre a colocação da PEG deve ser individualizada, de acordo com as necessidades, preferências, comorbilidades e expectativa de vida do doente. Porém, para a sua realização, o paciente deve consentir de forma voluntária. Caso não possua capacidade cognitiva, seu representante legal deve tomar essa decisão (RAHNEMAI-AZAR et al., 2014).

Os critérios de indicação para a GEP consideram o monitoramento clínico baseado em indicadores de avaliação multidisciplinar, que incluem: avaliação nutricional (enfatizando a queda de 10% do peso corporal nos últimos três meses), presença de disfagia moderada e avaliação da função respiratória com medida da capacidade vital forçada (CVF) em torno de 50% do predito. A indicação do procedimento deve acontecer na presença de um ou mais critérios associados (SILANI, 2000). A medida de CVF seria a variável de escolha para o êxito da intervenção, pois, na presença de valores inferiores a 50% do predito, existem riscos de hipóxia durante o procedimento (MATHUS-VLIEGEN, 1994; ALBERT, 2001). Nos casos de uma CVF < 30%, a GEP já seria um procedimento de alto risco, sendo indicado nesse contexto uma ingestão alimentar conforme aceitação, a hidratação intravenosa e a colocação de uma sonda nasogástrica para alimentação paliativa (GREENWOOD, 2013). Durante a realização da GEP, sobretudo nos pacientes com paralisia bulbar progressiva, recomenda-se o uso concomitante de Ventilação Não Invasiva (VNI), objetivando-se maior segurança, uma vez que a sedação pode ocasionar apneia e fraqueza em região orofaríngea, favorecendo a intubação traqueal e consequente traqueostomia. Há evidência de que o uso de ventilação mecânica não invasiva antes, durante e depois da GEP pode reduzir taxas de complicações respiratórias em pacientes com ELA (BANFI, 2017).

O protocolo sugerido, portanto, é apresentado em formato de fluxograma, que delinea a sequência de procedimentos para avaliar se um paciente com ELA necessita de uma gastrostomia. A implementação deste protocolo tem o potencial de aprimorar a coordenação do trabalho da equipe de profissionais que cuida dos pacientes com ELA no HULW, aumentar a segurança dos pacientes e, consequentemente, melhorar a qualidade dos cuidados prestados e a educação em saúde.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Elaborar uma revisão narrativa multifatorial a fim de auxiliar na criação de um protocolo multiprofissional para a realização de gastrostomia em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

2.2 Objetivos Específicos

- Construir fluxos e algoritmos assistenciais contemplando os processos de indicação, realização, manejo, cuidados e monitoramento em pacientes com ELA submetidos ou que irão se submeter a GEP;
- Auxiliar o processo de tomada de decisão para a realização e manejo da GEP, bem como prevenir seus principais complicadores em pacientes com ELA;
- Criar documentos padronizados para pacientes com ELA submetidos a esse procedimento bem como para seus familiares e cuidadores.

3. METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão de literatura sobre a ELA, com ênfase no aspecto nutricional, indicação e manejo da gastrostomia. Para tanto, bases de dados como SciELO e PubMed foram utilizadas. Os termos utilizados na pesquisa foram “amyotrophic lateral sclerosis”, “gastrostomy”, “percutaneous endoscopic gastrostomy”, “dysphagia” e “nutritional therapy”. Os operadores booleanos “AND” e “OR” foram usados na construção das equações de busca. Essa pesquisa fundamentou tanto a realização da revisão bibliográfica deste trabalho, assim como as informações para a confecção do protocolo.

Após a etapa da revisão, foi investigado como o processo de colocação da gastrostomia ocorria na prática do HULW. Essa investigação ocorreu mediante entrevista com a equipe do ambulatório de Neurologia e de Gastroenterologia, bem como do Centro de Cirurgia Ambulatorial e Endoscopia (CECAE) responsável pela realização do procedimento no serviço. Foram consultados protocolos da Academia Brasileira de Neurologia, da Academia Americana de Neurologia e fluxogramas assistências dos serviços de Gastroenterologia e Endoscopia da USP e da UFRN, dentre outros, para auxiliar a confecção desse trabalho. Foram pensados os principais pontos críticos no processo que precisariam ser melhorados ou otimizados e foram levadas em consideração as principais dúvidas apresentadas pelos pacientes, que foram elencadas como aspectos importantes para serem trabalhados na elaboração do estudo.

Posteriormente, em conjunto com a equipe multidisciplinar, foi realizado a construção de um fluxo assistencial para a gastrostomia, de forma que esse processo ficasse mais claro, organizado e otimizado. Assim, algoritmos e fluxogramas foram construídos, de forma prática e didática, contemplando várias etapas desde a indicação da GEP até o monitoramento multidisciplinar (Neurologia, Gastroenterologia, Nutrição, Fonoaudiologia e Fisioterapia Respiratória). A plataforma online *Lucidchart* foi utilizada para a construção dos algoritmos criados para este trabalho.

Por fim, foi elaborado um documento padronizado com as orientações sobre a gastrostomia para os pacientes que foram ou irão ser submetidos a esse procedimento. Esse documento aborda a definição da gastrostomia e da GEP, indicação, importância, procedimento cirúrgico, riscos, complicações e cuidados. O documento foi construído no Microsoft Word (versão 2020).

4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

4.1 Manejo nutricional dos pacientes com ELA

Tendo em vista a progressão da ELA e a forte influência da desnutrição em seu prognóstico e morbimortalidade, torna-se essencial conduzir a terapia nutricional de forma efetiva em conformidade com as medidas interventivas mais indicada, como a GEP. A partir disso, faz-se necessário acionar um acompanhamento multiprofissional que deve englobar não só a equipe de nutrição, a fim de que seja realizada de acordo com as especificidades da ELA, mas também a equipe de fonoaudiologia (a fim de realizar estratégias preventivas e terapêuticas para a disfagia, como exercícios de deglutição e progressão na consistência da dieta), fisioterapia (para prevenção e tratamento de queda do status respiratório desses pacientes) e médica (não só para realizar acompanhamento terapêutico, mas também a fim de guiar o cuidado para que a realização da GEP ocorra no momento mais oportuno, promovendo o maior benefício e menor malefício dentro da estratégia de cuidado multiprofissional do paciente com ELA) (BRAUN, 2012).

4.1.1 Terapia nutricional para a ELA

Primeiramente, é estimado que cerca de metade (52%) dos pacientes com ELA esporádica e 100% dos pacientes com ELA de padrão familiar apresentem hipermetabolismo, uma condição na qual ocorre elevado Gasto Energético de Repouso (GER), apesar da deterioração da massa muscular conforme a progressão da doença (DESPOIT, 2001). A hipótese mais recente indica que o hipermetabolismo é causado pelo aumento da demanda muscular de nutrientes, enquanto outras hipóteses consideram maior esforço respiratório devido a atrofia muscular, desequilíbrio funcional das mitocôndrias, hiperativação do Sistema Nervoso Autônomo (SNA), fasciculações musculares e aumento fisiológico de citocinas leucocitárias. Nesse contexto, calcula-se que o GER desses pacientes é superior em torno de 10% em comparação a um indivíduo de igual sexo e faixa etária (BOUDELLOP, 2009). Dentre as três equações mais comumente usadas na prática clínica nutricional, a fórmula de Harris-Benedict parece aferir a melhor estimativa do GER para esses pacientes e as recomendações mais atuais indicam uma correção da meta calórica com a adição de 10% devido ao hipermetabolismo, 10% pela termogênese e 10% para atividade física a fim de obter o Gasto Energético Total (GET) (ELLIS, 2011). Em caso de pacientes acamados ou sem deambular, os 10% adicionados para atividade física podem ser negligenciados. Outros autores, contudo, consideram a utilização de 1,1 para o Fator de Injúria (FI) em associação a um Fator de Atividade (FA) de 1,2 para pacientes incapazes de andar e 1,3 para os capazes, ou sugerem a recomendação energética de 35 kcal/kg/dia (GENTON, 2011; SILVA, 2012).

Para o cálculo dos macronutrientes, o consumo proteico recomendado para o perfil desses pacientes varia entre 1,0 e 1,5g/kg/dia, reconhecendo que os valores mais superiores auxiliam a combater o hipercatabolismo (PIQUET, 2006). Na ingestão de lipídeos, em contrapartida, é recomendado alto teor de gordura tanto pela alta densidade energética desse componente, importante para o combate à perda de peso, quanto pelo fator protetor de hiperlipidemia em pacientes neurológicos, promovendo assim significativa melhora de sobrevida. Para isso, é necessário manter a recomendação de

30% de lipídios para pacientes neurológicos e garantir que a qualidade dos lipídeos ofertados, valorizando dentro da prescrição dietética gorduras mono e poliinsaturadas (DUPUIS, 2008). Pacientes com ELA podem apresentar também intolerância a glicose e resistência insulínica devido a diminuição de massa muscular, gerando assim redução no armazenamento muscular da glicose. No entanto, as causas dessa alteração metabólica costumam ser multifatoriais e os autores mais atuais sugerem que o teor de carboidratos para a ELA deve ser reduzido a fim de minimizar a produção de CO₂, especialmente em pacientes com insuficiência respiratória. Na prática clínica, o percentual de carboidratos prescritos deve contribuir para atingir 100% do Valor Energético Total (VET) na dieta considerado a distribuição de micronutrientes proposta para a população sadia (45 a 65% de carboidratos e 20-35% de lipídeos) (PADOVANI, 2006).

Pacientes com ELA podem apresentar também constipação intestinal que é agravada por baixo consumo de fibras e baixa ingestão de líquidos devido a disfagia, sendo necessário, portanto, uma dieta adequada em fibras. Para isso, destaca-se a recomendação do IOM de 21 a 30g/dia para mulheres e homens, respectivamente, entre 51 e 70 anos. Entretanto, esse consumo hídrico adequado só é capaz pela nutrição enteral com oferta de água pela sonda. Enquanto esta não for instituída, o uso de espessantes comerciais pode ser útil a fim de evitar aspiração devido a disfagia. Quando o paciente já faz uso da dieta enteral, por outro lado, a oferta de fibras pode ser inferior a recomendação, sobretudo se a dieta for artesanal ou industrializada. Neste contexto, pode ser recomendado pela equipe de nutrição módulos de fibras ou suplementação com simbióticos (MUSCARITOLIM, 2012; PADOVANI, 2006).

Quanto aos micronutrientes para a ELA, não há consenso na literatura atual sobre necessidades específicas de vitaminas ou minerais para esses pacientes. Ainda que cerca de 3 em cada 4 pacientes com ELA façam uso de suplementação de micronutrientes, não há evidências de que essa conduta promova reversão da doença ou ganhos em sobrevida (MUSCARITOLI, 2012). Nesse contexto, somente creatina e vitamina E possuem estudos robustos para estudo de eficácia. Por um lado, a creatina em dose de 5 ou 10 gramas ao dia falhou em alterar sobrevivência ou declínio funcional em pacientes com ELA (GROENEVELD, 2003; SHEFNER, 2004). Por outro, um estudo com 144 pacientes em uso de alfa-tocoferol a dose de 1g/dia demonstrou que Vitamina E não diminui a taxa de deterioração. Entretanto, há estudos que demonstram que a progressão da doença de nível moderado para severo pode ser lentificada mediante a ingestão do suplemento de forma isolada em baixas doses. Porém, outro estudo avaliou o uso de 5g/dia de vitamina E em associação a Riluzol contra Riluzol isolado e não encontrou mudanças na sobrevida ou nas perdas funcionais, salientando que o uso da vitamina em altas doses é ineficaz (DESNUELLE, 2001; GRAF, 2005). A partir disso, recomenda-se a ingestão diária recomendada (RDA, Recommended Dietary Allowance) de micronutrientes estabelecidas para pessoas saudáveis seja alcançada através da dieta. Caso haja falhas nesse intuito, o uso de suplementos para alcançar a ingestão adequada de micronutrientes pode ser indicada (PADOVANI, 2006).

Deve-se atentar ainda para a capacidade de deglutição dos pacientes para considerar as necessidades hídricas desses pacientes tendo em vista que quadro de desidratação pode ocasionar ou agravar a constipação intestinal. As necessidades hídricas para portadores de ELA são estimadas em 30-35ml/kg/dia para pacientes adultos (GREENWOOD, 2013). Outros autores recomendam 35, 30 e 25ml/kg/dia para homens e mulheres respectivamente entre 18 e 55, 55 e 65 e acima de 65 anos. Como alternativa a essas possibilidades, há a recomendação de 1ml/kcal via dieta enteral (CARDOSO, 1998). A partir dessas recomendações, é possível criar um guia dietético para a ELA (ver quadro 01).

Quadro 1: Recomendações nutricionais para a ELA.

COMPONENTES	RECOMENDAÇÕES
Energia	1,2 x GET para a idade e gênero (1,3xGET se paciente com mobilidade preservada) OU 35kcal/dia OU Fórmula de Harris-Benedict, utilizando FI e FA: - Paciente neurológico: FI = 1,25 - Paciente com desnutrição grave: FI = 1,25 - Paciente capazes de deambular: FI = 1,3 - Pacientes incapazes de deambular: FI = 1,2
Proteínas	1 a 1,5 g/kg/dia
Lipídios	30% do VET
Carboidratos	Restante da dieta para completar o VET previsto
Fibras	20-30 g/dia e avaliar necessidade de suplementos
Água	18-55 anos: 35 ml/kg 55-65 anos: 30 ml/kg Acima de 65 anos: 25ml/kg OU 1ml/kcal recebida na dieta enteral
Micronutrientes	Segundo RDA

Legenda: FI = Fator de Injúria; FA = Fator de Atividade; VET = Valor Energético Total; RDA = Recommended Dietary Allowance.;

Adaptado de: BRITO, A. N. A. **Protocolo diferenciado para terapia nutricional na esclerose lateral amiotrófica.** Revista Brasileira De Ciências Da Saúde, 2018. 79–86p.

4.1.2 Vias de acesso para terapia nutricional e indicação de Gastrostomia para pacientes com ELA

São três possíveis vias de acesso para terapia nutricional na ELA: via oral, a mais fisiológica; via enteral, tendo em vista situações em que a alimentação oral é inadequada e a via enteral se torna opção para recuperação e manutenção de peso; e parenteral, que é a última via de escolha tanto pelo alto custo, quanto pelo maior risco de infecções. Pacientes com ELA são candidatos potenciais à nutrição enteral devido não só ao hipermetabolismo, mas também pelo desenvolvimento frequente de disfagia e pela consequente alta incidência de desnutrição decorrente disso (ASPEN, 2002). Os parâmetros recomendados que indicam a nutrição enteral para pacientes com ELA são baixa ingesta alimentar (inferior a 65% do VCT), índice de massa corporal (IMC) inferior a 18,5 ou perda de peso acima de 10% em 3 meses. Em caso de pacientes idosos, a recomendação mais atualizada é IMC inferior a 22kg/m² (LIPSCHITZ, 1994).

Na prática clínica, as vias de acesso mais comuns são a sonda nasogástrica e a gastrostomia. Embora não haja diferenças significativamente em eficácia ou mortalidade comparando as duas vias, a SNG é indicada para curtos períodos (inferior a 4 semanas) e a gastrostomia para períodos mais longos (superior a 4 semanas). Como portadores de ELA são acometidos por um quadro progressivo irreversível, o uso de nutrição enteral prolongado prioriza a gastrostomia como método de escolha. Nesse contexto, a Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG) contribui para o aumento da sobrevida e a melhora do estado nutricional mediante diminuição da perda de peso, o aumento do IMC

e, além ser um procedimento que possui mais êxito e promove mais conforto e segurança quando comparada à colocação mecânica de sonda nasogástrica (GOMES, 2010).

Contudo, apesar da elegibilidade da GEP para os pacientes com ELA, o quadro respiratório desses pacientes precisa ser avaliado antes do procedimento, tendo em vista que o prejuízo progressivo na capacidade respiratória pode ser influenciador para colocação da gastrostomia por endoscopia uma vez que os pacientes são sedados durante o procedimento. Nesse sentido, é necessário discutir em nível interdisciplinar um acompanhamento trimestral desses pacientes, a realização de detecção precoce da disfagia pela equipe de fonoaudiologia e a avaliação sistemática da Capacidade Vital Forçada (CVF) dos pacientes. Na ELA, a GEP terá baixo risco quando realizada em pacientes com CVF > 50%. Nos casos de CVF < 30%, o procedimento é considerado de alto risco, sendo indicado ingestão alimentar conforme aceitação, hidratação intravenosa e colocação de sonda nasogástrica para alimentação paliativa (MILLER, 2009).

A literatura atualizada ainda indica a nutrição parenteral, embora não frequente, pode ser indicada como uma alternativa na impossibilidade da nutrição enteral, como em casos de má absorção, dismotilidade intestinal e fístula enterocutânea, bem como nos casos de pacientes com ELA em estado terminal ou com função respiratória seriamente comprometida. Além dos aspectos inerentes à função pulmonar, é importante frisar que o uso da nutrição enteral não elimina a ingestão via oral, mas é um meio importante para atingir as necessidades nutricionais e hídricas do paciente, além de ajudar na administração de medicamentos (GREENWOOD, 1998).

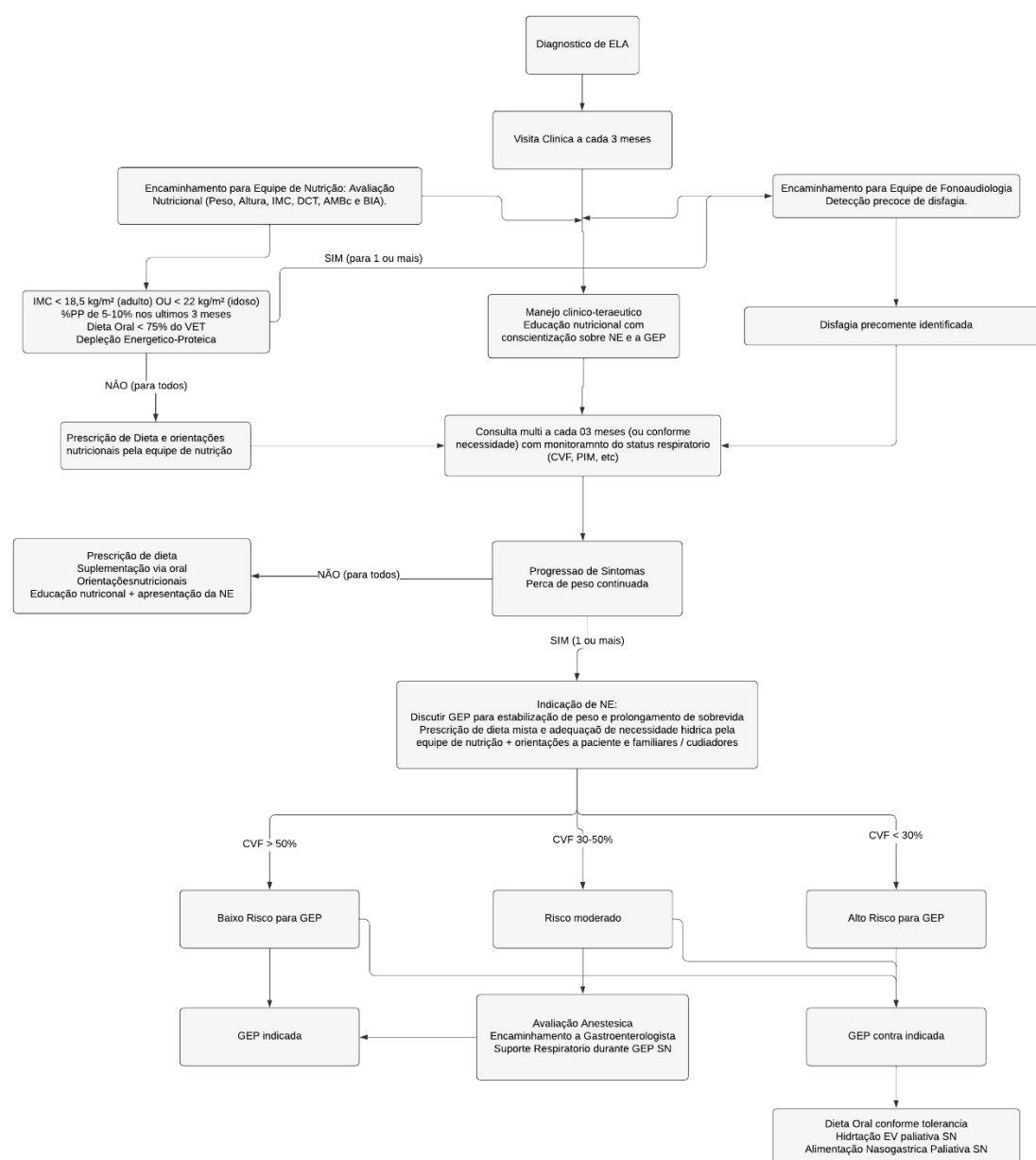
Pensando no manejo dos fatores que restringem a nutrição adequada e a fim de evitar as consequências funcionais da progressão da ELA (asfixia, broncoaspiração, perda de peso e desidratação), a primeira conduta é tentar manter a nutrição por via oral fazendo uso de estratégias como alteração da consistência de alimentos e uso de suplementos nutricionais, e apenas em última instância a GEP se torna necessária como via alternativa. É importante enfatizar com familiares e cuidador que a GEP não elimina alimentação oral, mas oferece um método conveniente de administração de medicamentos e fluidos, além da estabilização de peso (LOSER, 2005).

Algumas considerações sobre a GEP precisam ser feitas. Primeiramente, quanto ao seu benefício, nove estudos com um total de 469 pacientes com ELA receberam nutrição via GEP demonstraram estabilização de perda de peso ou ganho de peso modesto entre 2 a 24 meses (KASARSKIS, 1999; MITSUMOTO, 2003). No entanto, não há ainda estudos que forneçam indicações específicas da GEP para pacientes com ELA, fazendo-se necessária a criação de um algoritmo para a indicação da mesma de forma efetiva. Nesse sentido, alguns estudos concluem que o risco de instalação da GEP aumenta quando a CVF cai para menos de 50% do previsto, com consequências como laringoespasma, infecção localizada (pneumonia sendo a principal complicação), hemorragia gástrica, falha do procedimento com necessidade de nova abordagem e morte por parada respiratória (MAZZINI, 1995; MATHUS-VLIEGEN, 1994).

Além disso, no que se refere a prolongamento de sobrevida, as evidências para os benefícios da GEP são mistas. Enquanto alguns estudos demonstraram vantagem de sobrevida em relação ao controle e até em comparação com pacientes em ingestão oral, outros estudos não conseguiram comprovar benefício significativo na sobrevida após a instalação do dispositivo (CHIO, 1999; CHIO, 2002). Em luz disso, é possível concluir que a GEP é possivelmente eficaz no prolongamento da sobrevida de pacientes com ELA, embora não haja dados suficientes ainda para quantificar os ganhos adequadamente. Além disso, não há evidências sobre os efeitos da GEP na qualidade de vida, sendo necessários novos estudos para aferir esse contingente (GREENWOOD, 1998).

A partir desse corpo de evidência, foi construído o algoritmo para o manejo desses pacientes considerando o suporte nutricional e a indicação para a Gastrostomia (Figura 1).

Figura 1: algoritmo para o manejo nutricional da ELA



Legenda: IMC = Índice de Massa Corporal; DCT: Dobra Cutânea do Tríceps; AMBc: Área Muscular do Braço corrigida; BIA: Bioimpedância; %PP: Percentual de Perda de Peso; VET = Valor Energético Total; NE = Nutrição enteral; GEP = Gastrostomia Endoscópica Percutânea; CVF = Capacidade Vital Forçada; PIM = Pressão Inspiratória Máxima; SN = Se Necessário

Adaptado de: MILLER, R. G. et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology*, v. 73, n. 15, p. 1218-1226, 2009.

4.2 Manejo respiratório dos pacientes com ELA

No que tange ao status respiratório dos pacientes com ELA, o diagnóstico e o manejo da insuficiência respiratória é crítico não apenas por parada respiratória ser a causa de óbito mais comum da ELA, mas também pelo status respiratório do paciente ser o principal guia para indicação da GEP. (HEFFERMA, 2006; LECHTZIN, 2006). A CVF é parâmetro respiratório mais utilizado na ELA devido a sua capacidade de predição de sobrevida, ainda que sob baixa sensibilidade, pois em cada 20 pacientes com CVF > 70%, 13 possuem pressão inspiratória máxima (PIM) anormal (CZAPLINSKI, 2006; JACKSON, 2001). Nesse sentido, dessaturação noturna < 90% acumulada durante 1 minuto é um método de aferição que possui maior sensibilidade como indicador de hipoventilação, na medida em que CVF se correlaciona pobremente a sintomas de hipoventilação noturna e dessaturação (JACKSON, 2001). Em contrapartida, a oximetria noturna se correlaciona com sobrevivência, saturação de oxigênio média > 93% foram associados a média sobrevida de 7 meses contra 18 meses quando a saturação de O₂ media acima de 93% (ELMAN, 2003). Diferenças quanto ao posicionamento do paciente também é relevante, na medida em que CVF em decúbito dorsal parece ter melhor capacidade de indicação de fraqueza muscular diafragmática do que a CVF em posição ereta. Estudos observaram que a CVF está intimamente relacionada com a Pressão Transdiafragmática (PTD) e 65% da CVF em decúbito dorsal foi capaz de prever de forma confiável uma PTD anormalmente alta, além de que a diferença entre CVF em posição ereta e supinada se correlaciona à ortopneia. (LECHTZIN, 2002; VARRATO, 2001).

Para a detecção de hipercapnia, a pressão transdiafragmática de farejamento (PTD de farejamento) e a Pressão Nasal de Inalação (PNI) apresentam melhor poder preditivo do que a CVF e a PIM, na medida em que ambos PDI e PNI foram capazes de se prever corretamente o índice de apneia/hipopneia na polissonografia em um mesmo paciente. Nesses pacientes, a PNI < 40 se associa a uma melhora de sobrevida média de 3 meses (LYALL, 2001). Nenhum teste, contudo, tem preditor confiável em pacientes com fraqueza bulbar. No contexto de pacientes em estágios mais avançados da ELA, a PNI também se mostrou mais confiável do que a CVF e a PIM. (MORGAN, 2005). Isso é importante tendo em vista que bicarbonato elevado e cloreto baixo se correlacionam a sintomas respiratórios e são preditivos de falha respiratória dentro de 5 meses em 8, em cada 10 pacientes (HADJIKOUTIS, 2001). Além disso, traqueostomia e óbito são muito mais prováveis na ocorrência da redução da SpO₂ diurna < 95% não corrigível por Ventilação Não Invasiva (VNI) (BACH, 2004). O Pico de Fluxo Expiratório para Tosse (PFET) continua sendo a medida mais amplamente utilizada para avaliar efetividade da tosse no paciente com ELA, cuja PFET > 337 L/min possuem uma chance significativamente maior de estarem vivos em até 18 meses (CHAUDRI, 2002).

Sobre os benefícios da VNI, estudos comprovam que seu uso promove um benefício de acréscimo em sobrevida em de 205 dias quando a indicação é realizada baseada na presença de ortopneia com PIM de 60cm ou hipercapnia sintomática, não havendo até o momento contudo registro de benefícios em pacientes com funções bulbares prejudicadas (BOURKE, 2006). Em contrapartida, intervenção precoce da VNI em pacientes apresentando 15 eventos de dessaturação por hora resulta em até 11 meses de prolongamento de sobrevida, com algum benefício inclusive em pacientes bulbares, tendo aqueles que usaram a VNI por mais do que 4 horas/dia um benefício em sobrevivem de 7 meses a mais do que pacientes com tempo de VNI inferior a 4 horas/dia (PINTO, 2003). Além disso, o declínio do CVF é mais lento após a introdução da VNI (cerca de 2,2% ao

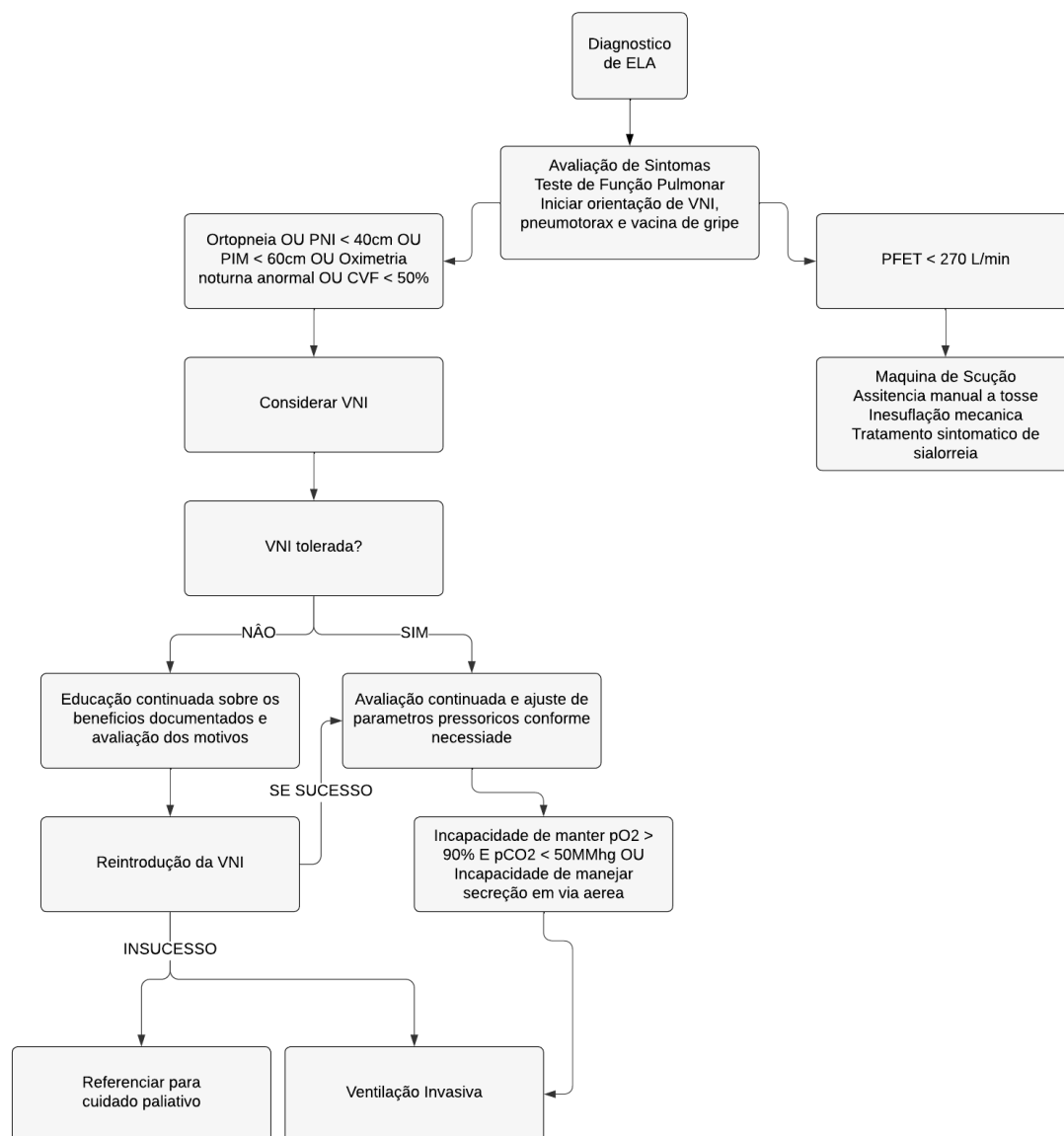
mês em comparação a 1,1%/mês), bem como mais lentificado em paciente com VNI superior a 4 horas/dia (KLEOPA, 1999).

A adesão da VNI é melhorada quando a terapêutica é iniciada precocemente com base na presença de pelo menos 15 eventos de desnaturação/hora, sendo a não adesão à VNI observada em até 75% dos pacientes com ELA e disfunção fronto temporal, além de baixa adesão também em pacientes bulbares, embora que comprovam esse último não tenham descrito a função cognitiva dos pacientes abordados (OLNEY, 2005; GRIUS, 2005). A ortopneia é um forte preditor de benefício e também de adesão à VNI, sendo seu uso relacionado à presença de sintomas de ortopneia e dispneia, bem como ao uso da GEP, aparelhos de fonação e uso de Riluzol. Idade mais jovem e funções dos membros superiores preservada também predizem melhor adesão à ventilação (BOURKE, 2003; JACKSON, 2006).

Por fim, é necessário salientar que a fraqueza muscular respiratória nos pacientes com ELA pode levar a tosse ineficaz, retenção de secreções nas vias aéreas superiores e infecção pulmonar de repetição. Para eliminar essa secreção, é necessário pelo menos uma PFET > 160L/min e o corpo de evidências recomendam dispositivos assistenciais quando a PFET cai para < 270Lmin (BACH, 1995; TZENG, 2000). Estudos mostram que a insuflação/exsuflação mecânica (IEM) aumenta a PFET em torno de 17% em pacientes saudáveis, 26% em pacientes bulbares e em 28% em não bulbares (MUSTFA, 2003). IEM através de tubo de traqueostomia com uso de manguito inflado é também mais eficaz na limpeza de secreção das vias aéreas que a sucção comum, nos quais SpO₂, pico de pressão inspiratória, pressão de vias aéreas média e trabalho respiratório todos melhoram, com os pacientes reportando em um estudo que o método é mais confortável e efetivo (SANCHO, 2003).

A partir desse corpo de evidência, foi construído o algoritmo a seguir para o manejo respiratório e ventilatório do paciente com ELA considerando o contexto de aporte nutricional pautado por esse protocolo:

Figura 2. Algoritmo do manejo respiratório e ventilatório do paciente com ELA.



Legenda: PFET = Pico de Fluxo Expiro métrico para Tosse; VNI = Ventilação Não Invasiva; PNI = Pressão Nasal de Inalação; PIM = Pressão Inspiratória Máxima. CVF = Capacidade Vital Forçada; Sintomas sugestivos de hipoventilação: despertares frequentes, dores de cabeça matinais, sonolência diurna excessiva e sonhos vívidos.

Adaptado de: MILLER, R. G. et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology*, v. 73, n. 15, p. 1218-1226, 2009.

4.3 Gastrostomia Endoscópica Percutânea

A Gastrostomia trata-se da estomia do trato digestório, procedimento realizado cirurgicamente para exteriorização do estômago com a finalidade de alimentação, sendo uma via alternativa de nutrição enteral (LINO; JESUS, 2013 apud FOREST-LALANDE, 2011). Nesse contexto, a Gastrostomia Endoscópica Percutânea – GEP – se trata de

técnica operatória simples que visa acessar a luz do estômago para a introdução de uma sonda pela parede abdominal, via endoscópica, de forma temporária ou definitiva, objetivando a alimentação prolongada ou a descompressão digestiva e com vantagens significativas sobre a gastrostomia cirúrgica e a sonda nasoentérica (NETO et al., 2010). A indicação mais comum da GEP é a obtenção de uma via de acesso para alimentação enteral prolongada em pacientes com condições clínicas agudas ou crônicas que apresentem desnutrição ou risco nutricional, que apresentem o trato gastrointestinal (TGI) íntegro e funcional, e que, por algum motivo, a capacidade de deglutição e/ou alimentação oral esteja comprometida por um período previsivelmente superior a quatro semanas (MANSUR et al., 2010). Sabe-se que a principal indicação da GEP, na prática clínica diária, é para a administração de alimentação enteral de longo prazo para pacientes com disfagia. A sua aplicação em diversas condições ou situações não associadas, especificamente ao suporte nutricional, determinou a expansão do espectro de indicações deste procedimento, como o uso para descompressão gástrica e indicações menos comuns, como para uso de medicamentos não palatáveis, recirculação da bile e também nos casos de vôlvulo ou hérnias diafragmáticas (MANSUR et al., 2010).

Os consensos e as diretrizes de sociedades médicas e de nutrição como a Associação Americana de Gastroenterologia (AGA), a Sociedade Americana de Endoscopia Gastrointestinal (ASGE), a Sociedade Americana de Nutrição Parenteral e Enteral (ASPEN), Associação britânica de Nutrição Parenteral e Enteral (BAPEN), a Sociedade Britânica de Gastroenterologia (BSG) e a Sociedade Europeia de Nutrição Parenteral e Enteral (ESPEN) abordam as indicações e contraindicações da GEP (LÖSER et al., 2005) (Quadro 2). Ponsky e Gauderer (1989) classificam as contraindicações em absolutas e relativas. São consideradas como contraindicações absolutas para a realização da GEP as obstruções completas do trato aerodigestivo superior que impossibilitem o acesso endoscópico ao estômago, a impossibilidade de conseguir a correta e segura aposição da parede gástrica anterior com a parede abdominal, as coagulopatias não corrigidas e uma expectativa de vida muito curta. As contraindicações relativas (corrigíveis, reversíveis ou temporárias) são representadas por hepatopatias descompensadas, distúrbios de coagulação tratáveis, peritonite, diálise peritoneal e presença de ascite. Podem ser caracterizadas por uma condição clínica de momento que não permita a realização imediata do procedimento. Também podem aparecer em situações em que a técnica pode ser dificultada, mas não impedida, como hepatomegalia, presença de varizes esofagogástricas, presença de cateter de derivação ventrículo peritoneal, obesidade mórbida e hérnia hiatal volumosa (PONSKY; GAUDERER, 1989; MANSUR et al., 2010).

Quadro 2: Indicações e contraindicações da gastrostomia percutânea endoscópica.

INDICAÇÕES GERAIS DA GEP	CONTRAINDICAÇÕES GERAIS DA GEP
Doenças neurológicas e retardo psicomotor	Distúrbios de coagulação graves (INR > 1,5, PTT > 50 s, plaquetas < 50000 / mm ³)
Doença cerebrovascular	Instabilidade hemodinâmica
Doença do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica)	Sepse
Esclerose múltipla	Ascites severas
Mal de Parkinson	Peritonite
Paralisia cerebral	Infecção da parede abdominal no local selecionado de colocação
Demência	Carcinomatose peritoneal acentuada
Tumor Cerebral	Órgãos interpostos (por exemplo, fígado, cólon)
Retardo psicomotor	História da gastrectomia total
Nível reduzido de consciência	

Ferimento na cabeça Pacientes de cuidados intensivos Coma prolongado Câncer Câncer de cabeça e pescoço Câncer de esôfago Queimaduras Anomalia congênita (por exemplo, fístula esofágica traqueia) Fístulas Fibrose cística Síndromes do intestino curto (como a doença de Crohn) Cirurgia facial Politrauma Insuficiência renal crônica HIV/AIDS Descompressão gástrica Malignidade abdominal	Obstrução da saída gástrica (se estiver sendo usada para alimentação) Gastroparesia severa (se for usada para alimentação) Falta de consentimento informado para o procedimento
---	---

Adaptado de: RAHNEMAI-AZAR, *World Journal of Gastroenterology*: WJG, v.20, n.24, p.7739, 2014.

A inserção de tubo GEP é considerada um procedimento seguro, contudo, complicações podem ocorrer com uma taxa variável a depender da população avaliada. Essas complicações podem ser classificadas como menores ou maiores (Quadro 03). Embora haja baixa mortalidade relacionada ao procedimento na maioria dos estudos, a taxa de mortalidade pode aumentar em pacientes com comorbidades associadas (RAHNEMAI-AZAR, 2014).

As complicações da GEP, classificadas como menores, incluem infecção periestomal, dor no local da punção, extravasamento de conteúdo gástrico, alargamento do estoma, dermatite, tecido de granulação, sangramentos menores, hematomas pequenos, pneumoperitônio, íleo temporário, obstrução do trato de saída gástrico, saída acidental tardia da sonda e fístula gastrocutânea persistente após a retirada da sonda. As complicações classificadas como maiores incluem sepultamento do retentor interno (SRI), fasciíte necrotizante, peritonite, broncoaspiração, implante metastático no estoma, perfurações de vísceras ocas ou órgãos sólidos, sangramentos maiores, hematomas expansivos ou volumosos da parede abdominal ou gástrica, fístula gastro colo cutânea e saída acidental precoce da sonda (MANSUR et al., 2010). A prevenção da maioria das complicações da GEP inclui a realização de técnica cirúrgica apropriada, profilaxia antibiótica e cuidados na manipulação da sonda pós-implantação. O acompanhamento sistemático dos pacientes pela equipe multiprofissional, a educação em saúde e treinamento dos cuidadores são ações que contribuem para o controle das complicações (MANSUR et al., 2010).

Quadro 3: Complicações da gastrostomia endoscópica percutânea.

COMPLICAÇÕES MENORES	COMPLICAÇÕES MAIORES
Infecção periestomal	Broncoaspiração /Pneumonia por aspiração
Vazamento do tubo para a cavidade abdominal (peritonite)	Hemorragia
Vazamento periostomático	Fascite necrotizante
Formação de granuloma	Retirada acidental precoce
Remoção inadvertida de GEP	Sepultamento do retentor interno (SRI)
	Perfuração de víscera oca ou órgão sólido

Degradação da sonda Pneumoperitônio Obstrução da sonda Retirada acidental tardia	Fístula gastrocolocutânea Implante tumoral no estoma (Semeadura metastática)
---	---

Adaptado de: RAHNEMAI-AZAR, *World Journal of Gastroenterology*: WJG, v.20, n.24, p.7739, 2014.

O período pré-operatório é o momento no qual o paciente obtém a informação a respeito do procedimento cirúrgico a ser realizado (PAULA; PAULA; CESARETTI, 2014). O consentimento informado deve ser obtido dos pacientes ou de seus representantes legais. A intenção do consentimento informado é melhorar o cuidado do paciente, fornecendo a ele e seus cuidadores informações completas sobre os riscos, os benefícios e os ônus da alimentação por sonda antes da inserção da GEP (RAHNEMAI-AZAR, 2014). Nesta etapa pré-operatória procede a avaliação das condições da pele, presença de doenças sistêmicas associadas e verificação da percepção e entendimento relacionado ao procedimento. Essa assistência também visa explicar ao paciente e sua família sobre a importância do procedimento quanto ao atendimento das necessidades nutricionais (LINO; JESUS, 2013). Os pacientes devem jejuar durante 8 horas e receber antibióticos profiláticos 1 hora antes da colocação do tubo GEP. O padrão-ouro atual é a administração intravenosa de 1-2g de cefazolina na primeira hora antes da inserção do tubo (RAHNEMAI-AZAR, 2014).

Após a inserção do tubo de GEP, deve-se administrar medicação adequada para alívio da dor. Muitos pacientes relatam desconforto abdominal após a inserção do tubo da GEP devido à inflamação do estômago durante o procedimento. Tradicionalmente, a alimentação era adiada por 24 horas, devido ao receio do risco de vazamento peritoneal após a alimentação. Muitos estudos investigaram a segurança de alimentação precoce de 1 hora a 6 horas após a inserção do GEP, incluindo uma meta-análise que descobriu que a alimentação iniciada logo após 4 horas após a colocação do GEP é segura (RAHNEMAI-AZAR, 2014). No período pós-operatório também se faz necessário avaliar as condições da estomia, do efluente, a presença de complicações da estomia e pele periestoma, para assim realizar progressivamente as orientações de autocuidado ao paciente e cuidador, na preparação para alta, promovendo a reabilitação (PAULA; PAULA; CESARETTI, 2014).

4.4 Fluxograma de cuidados pré-operatórios do paciente

1. O preparo pré-operatório começa com investigação para avaliar possíveis contraindicações.
2. Dentre os cuidados no pré-operatório imediato, está a suspensão de medicamentos que podem comprometer a anestesia e/ou o procedimento cirúrgico: anticoagulantes, corticosteroides, diuréticos, insulina e fenotiazina, associada a um jejum de 8 horas; Heparina de baixo peso molecular (enoxaparina): deve ser suspensa 12 horas antes do procedimento, enquanto a Varfarina (marevan) recomenda-se pelo menos 3 dias de suspensão. Avaliar necessidade de uso de terapia ponte com enoxaparina, bem como os riscos benefícios da suspensão conforme o risco de tromboembolismo. Já quanto aos antiplaquetários, a recomendação é suspender o clopidogrel pelo menos 7 dias antes do procedimento. O AAS tem baixo risco de sangramento, se em monoterapia.
3. A orientação aos familiares quanto ao procedimento, seus riscos, complicações, bem como o apoio psicoemocional aos envolvidos estão entre as primeiras

medidas a serem adotadas mediante toda ação de toda equipe multiprofissional. Informar que o procedimento implica um internamento que, na ausência de complicações, dura cerca de 24 horas;

4. Termo de consentimento assinado pelo paciente ou seu representante legal;
5. Administração de antibiótico endovenoso 1 hora antes do procedimento (cefalosporina de 1ª geração – por exemplo: cefazolina 1g) para diminuir o risco de infecção no local de inserção da sonda. Se o doente for alérgico a penicilina, deverá optar por outro antibiótico com espectro de ação que inclua as bactérias Gram positivas.
6. Os pacientes ficam em jejum de acordo com a faixa etária e dieta utilizada. Necessário jejum de pelo menos 8 horas para assegurar que a cavidade gástrica não tenha líquidos ou resíduos alimentares que impeçam o procedimento ou aumentem o risco de aspiração, dentre outras complicações;
7. Sempre no procedimento endoscópico deve ser feita previamente ao procedimento higiene bucal com clorexidina 0,12%.

4.5 Fluxograma de cuidados perioperatórios e as técnicas de realização da GEP

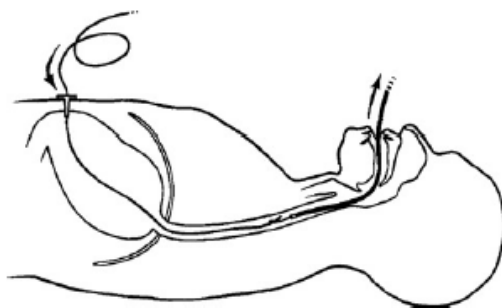
1. Após cuidados pré-operatórios adequados, o paciente é posicionado em decúbito dorsal e a anestesia geral ou sedação é realizada de acordo com os critérios do anesthesiologista;
2. Realiza-se a antisepsia do abdômen;
3. O endoscopista posiciona o endoscópio no estômago e, então, é realizada a transiluminação da parede abdominal com o objetivo de observar se não há vísceras ou órgão sólido interposto entre o estômago e a parede abdominal;
4. A insuflação deve ser ideal para evitar a interposição de cólon. O assistente realiza a digitopressão na parede abdominal, escolhendo o ponto da gastrostomia que deve ser, preferencialmente, na parede anterior da junção corpo-antra, correspondente ao quadrante superior esquerdo do abdômen;
5. Realiza-se, então, a infiltração anestésica com lidocaína a 2% no ponto escolhido para a GEP, sob visualização endoscópica. O próximo passo é a escolha da técnica a ser utilizada e;
6. São três as técnicas mais utilizadas para a realização de uma gastrostomia endoscópica: técnica *pull* (Gauderer-Ponsky), *push* (Sachs-Vine) e punção (Russel).

A técnica de tração (Pull) (Gauderer-Ponsky), descrita em 1980, é o método original e mais amplamente utilizado para a realização de gastrostomia atualmente (Figura 3). Neste método, um fio é inserido através de uma agulha na parede abdominal para dentro do estômago, apreendido com pinça de biópsia endoscópica e, em seguida, retirada através da boca. Subsequentemente, o fio é fixado à extremidade externa do tubo de alimentação. A partir daí, a extremidade do fio exteriorizada na pele é puxada (por isso a técnica é chamada Pull), trazendo consigo a sonda através da boca, esôfago e estômago, até que o retentor interno situado em uma das extremidades do tubo fique justaposto à parede abdominal. Daí, um tubo de gastrostomia é então fixado à extremidade transoral do fio e puxado através da boca e da parede abdominal do paciente, puxando a extremidade extra-abdominal do fio para avançar o tubo de gastrostomia (Figura 4) (RAHNEMAI-AZAR et al., 2014; TUCKER et al., 2003). O endoscópio é reintroduzido

para verificar o correto posicionamento da sonda, sendo que a aproximação das paredes gástrica e abdominal é mantida por tração entre o anteparo interno o externo

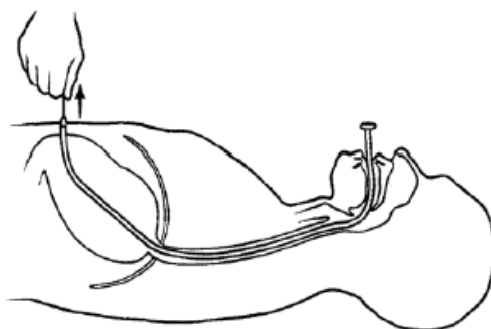
A principal desvantagem da técnica pull é o alto risco de contaminação ou implantação de tecido neoplásico na parede abdominal, visto que a sonda de gastrostomia percorre o trato gastrointestinal alto antes de se exteriorizar. A vantagem da técnica é sua simplicidade e segurança, sendo atualmente a mais utilizada pelos endoscopistas.

Figura 3. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea.



Legenda: Um fio-guia é inserido através da parede abdominal sob orientação endoscópica, agarrado por uma alça através de uma porta no endoscópio, e subsequentemente avançado retrógrado através da boca do paciente (setas), deixando a extremidade restante para sair do paciente através da parede abdominal anterior

Figura 4. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea.

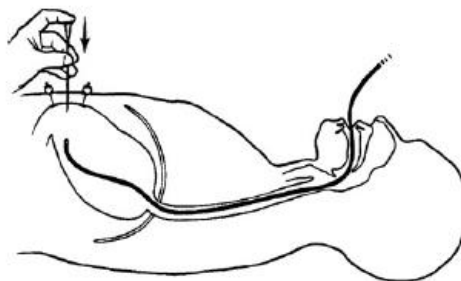


Legenda: Um tubo de gastrostomia é preso à extremidade transoral do fio e puxado através da boca e da parede abdominal do paciente, puxando a extremidade extraabdominal do arame (seta) para avançar o tubo de gastrostomia

A técnica push method é aquela em que o cateter de gastrostomia é "empurrado" sobre um fio-guia até o seu posicionamento final na parede abdominal. O método de pulsão ou de empurrar (Sachs-Vine), descrito em 1983, difere do método de tração pelo fato da sonda ser empurrada (e não puxada) por sobre um fio-guia através da cavidade oral, esôfago, estômago e parede abdominal (MANSUR et al., 2010). No método punção ou introdutor de Russell de colocação de GEP, descrito em 1984, após o endoscópio ser inserido e o local da GEP ser marcado, quatro fixadores de T são colocados antes da inserção do tubo de gastrostomia para fixar o estômago à parede abdominal anterior, para evitar o deslocamento da parede gástrica enquanto empurra o tubo de gastrostomia. Usando uma técnica de Seldinger, um pequeno fio-guia é passado transabdominalmente e visualizado com o endoscópio (Figura 5). Dilatadores em série são passados sobre o fio-

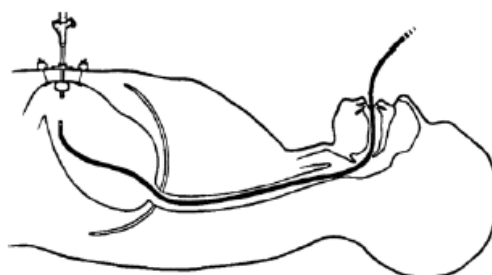
guia para criar um trato estomacal; o endoscópio permanece no local para visualização e verificação da colocação do tubo de gastrostomia. Subsequentemente, um tubo de gastrostomia é inserido ou empurrado sobre o fio-guia, diretamente através da parede abdominal anterior (Figura 6) (TUCKER et al., 2003).

Figura 5. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).



Legenda: Quatro fixadores de T são colocados circunferencialmente em torno do local da inserção planejada do PEG sob orientação endoscópica antes da inserção do tubo de gastrostomia para fixar o estômago à parede abdominal anterior. Usando uma técnica de Seldinger, um pequeno fio-guia é passado transabdominalmente e visualizado com o endoscópio (seta).

Figura 6. Técnica de tubo de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP).



Legenda: Os dilatadores em série são passados pelo fio-guia para criar um trato estomacal sob visualização endoscópica. Subsequentemente, o tubo de gastrostomia de empurrar é inserido (empurrado) sobre o fio guia e através da parede abdominal anterior.

A comparação das diferentes técnicas endoscópicas mostrou que todas são equivalentes em termos de segurança, morbidade e sucesso no posicionamento da sonda. Não existe consenso na literatura, sobre qual é o melhor ou mais adequado método para a realização da GEP. A escolha deve levar em consideração fatores como preferência e experiência pessoal com determinada técnica pelos médicos endoscopistas, disponibilidade de material no serviço e o quadro clínico e nosológico do paciente (MANSUR et al., 2010).

4.6 Fluxograma de cuidados pós-operatórios da GEP

4.6.1 Início da dieta

Alguns trabalhos já demonstraram que o início da alimentação enteral, precocemente após a GEP, não apresenta complicações, o que torna desnecessária a reposição volêmica ou suporte calórico por via parenteral (MELLO, 2012). A alimentação precoce (dentro das primeiras 3 a 4 horas) é considerada uma opção segura e bem tolerada pelos pacientes, diminuindo o tempo de hospitalização e custos de internação (MANSUR, 2010).

1. Recomenda-se dieta zero via sonda de gastrostomia percutânea durante 4 horas. Após esse período, caso não tenha alterações, está liberada dieta via sonda de gastrostomia, conforme orientação médica ou do nutricionista;
2. Orientar o familiar a manter limpo o local do preparo da alimentação, lavar sempre as mãos antes e depois do preparo das dietas;
3. Orientar o paciente a seguir a alimentação indicada pelo médico ou nutricionista.

4.6.2 Cuidados gerais com a sonda

1. Inflar o balão da sonda com água destilada no volume recomendado pelo fabricante; não utilizar ar ou soro fisiológico para inflar o balão, pois o ar poderá vazar e causar o esvaziamento do balão e o soro fisiológico poderá cristalizar, causando obstruções;
2. Após as primeiras 24 horas, a sonda de gastrostomia deve ser observada para avaliar se o anteparo externo não está muito justo devido ao edema pós-operatório da parede abdominal. Caso seja detectada tal situação, o anteparo externo deve ser ligeiramente afrouxado e na medida do possível, manter a base inicial da sonda em ângulo de 90 graus em relação à parede abdominal;
3. A sonda e seus componentes (tampa e roldana externa) devem ser higienizados e inspecionados diariamente para verificar rachaduras ou sinais de deterioração, cuidar para não ocorrer vazamentos se a sonda não estiver em uso;
4. A vida média da sonda é de três a seis meses, dependendo do cuidado dispensado a ela, esse período pode ser prolongado até 18 meses, desde que a sonda se mantenha íntegra, após esse período deverá ser substituída;
5. Manter a sonda fechada nos intervalos da alimentação, se ocorrer a quebra da tampa da sonda, pode-se utilizar um extensor para sonda ou a tampa de uma sonda vesical de três vias;
6. Comunicar à equipe médica quando ocorrer remoção acidental ou intencional da sonda, é prioritário evitar o fechamento precoce da fístula gastrocútea. Se a remoção ocorrer entre o 7º e 10º dias após a realização da GEP, a sonda deverá ser repassada no setor de endoscopia, se o estoma já se encontrar formado, o médico ou a enfermeira poderão repassar a sonda pelo mesmo orifício;
7. O volume de água do balão da sonda deverá ser checado a cada sete dias. É importante comparar o volume retirado com o volume original infundido, a perda de volume superior a cinco ml sugere vazamento de líquido, nas sondas de menores calibres (14 ou 16 Fr), considerar perda de volume superior a um ml, pois são preenchidas com menor volume (de 3 a 5 ml);
8. A sonda deve ser mobilizada (sentido horário e anti-horário) e lavada com 40 ml de água filtrada antes e após cada dieta e;

9. Em relação à manutenção dos cateteres recomenda-se a irrigação antes e depois da aplicação da nutrição enteral ou a administração de medicamentos, essa medida visa a evitar a obstrução, sendo a água a melhor opção para esse cuidado. A irrigação deve ser realizada também a cada quatro ou seis horas se a infusão da nutrição enteral for contínua ou na troca do frasco da nutrição. O volume de água para a irrigação pode variar dependendo da idade e necessidade de cada paciente, entretanto, a recomendação é de um volume de 15 ml a 40 ml de água morna em seringa de 20 ml a 60 ml aplicada com pressão regular. Seringas menores produzem pressão muito alta com risco de ruptura do cateter (LINO; JESUS, 2013 *apud* FOREST-LALANDE, 2011). Em caso de emergência e/ou na ausência de um dispositivo específico para gastrostomia, é frequentemente utilizada a colocação de uma sonda Foley, com o objetivo de evitar que o estoma se feche e alimentar o paciente até a colocação do dispositivo adequado.

4.6.3 Cuidados na administração de dieta e medicamentos sintomáticos pela GEP

Padronizar as recomendações quanto ao preparo e à administração de medicamentos via GEP.

1. A higiene é fundamental para o preparo da dieta. Lavar sempre as mãos, orientar o familiar a manter limpo o local do preparo da alimentação;
2. Antes de infundir a dieta, verificar o resíduo gástrico com o auxílio de uma seringa. Se o volume for maior que 100 ml, devolvê-lo ao estômago e não infundir a dieta desse horário. Após, lavar a sonda com 10 a 20 ml de água morna filtrada;
3. Após administração de dieta e/ou medicamentos e/ou aspiração de resíduo gástrico, lavar a sonda com 10 a 20 ml de água morna filtrada. Se houve administração de dieta de forma contínua é imprescindível lavar a sonda a cada 4 horas. Orientar o paciente a seguir a alimentação indicada pelo nutricionista;
4. Administrar a dieta sempre em temperatura ambiente e lentamente, para evitar quadros de diarreia, flatulência e desconforto abdominal;
5. Durante a administração da dieta e por mais uma hora, manter a cabeceira da cama do paciente elevada entre 30° e 45°, a menos que contraindicado, para evitar a regurgitação e possível aspiração;
6. O gotejamento deve ser lento, sendo recomendado o tempo de uma hora. Também é possível administrar a dieta através de uma seringa de 60ml (“bolus”), devendo ser o alimento introduzido lentamente, quantas vezes for necessário, até atingir a quantidade indicada da dieta. É importante seguir os mesmos cuidados de higiene das mãos, posição do paciente e tempo para passar a dieta;
7. A administração de medicamentos deverá ser feita sempre por “bolus” com seringa. Atentar para lavar a sonda antes e após administrar cada medicamento;
8. Caso os medicamentos não estejam na forma líquida (comprimidos/drágeas), buscar informação junto ao médico ou farmacêutico para verificar a possibilidade de triturá-los e diluir em água. Aspirar o conteúdo com uma seringa e injetar no dispositivo. Administrar a medicação lentamente. Diluir medicamentos líquidos com pelo menos volume igual de água, além de administrar separadamente comprimidos e diluí-los antes;

9. Manter os cuidados de limpeza e higiene do dispositivo, injetando 40ml de água à temperatura ambiente após cada administração da dieta enteral e dos medicamentos para evitar a obstrução;
10. Realizar higiene oral do paciente no mínimo três vezes ao dia e;
11. Manter a sonda fechada após o uso.

4.6.4 Cuidados com a pele

1. Retirar curativo 24h após o procedimento;
2. Limpeza diária peri gastrostomia com soro fisiológico 0,9%, secar com uma gaze. Em domicílio, a limpeza pode ser feita com água, sabão neutro e gaze;
3. Lavar esse local nas duas primeiras semanas com soro fisiológico até a cicatrização completa, com auxílio de uma gaze, porém não é necessário a gaze permanecer no local do orifício;
4. Inspecionar a pele ao redor da gastrostomia diariamente para identificar eritema, dor, edema, vazamentos. Uma discreta umidade pode ser encontrada, mas a pele deve permanecer íntegra e seca;
5. O dispositivo deve ser girado diariamente 360° graus (giro completo) para evitar a aderência do balão à parede abdominal;
6. Observar diariamente a marcação da numeração do dispositivo;
7. Manter a sonda com ligeira tração, deixando a roldana bem ajustada à pele;
8. Verificar diariamente a pele sob a roldana externa da sonda, proteger a pele com creme barreira ou protetor cutâneo para evitar ulcerações locais;
9. Após duas semanas, a pele poderá ser higienizada com água e sabão, de maneira leve, não sendo necessário o uso de esponjas. A gaze não será mais obrigatória;
10. Verificar diariamente a presença de vazamento de secreção gástrica ou de dieta e examinar a inserção da sonda, observando a existência de sinais e sintomas de infecção como: eritema, edema, dor, presença de exsudato com odor fétido ou febre. Se presentes, comunicar a equipe médica;
11. Não fixar a sonda com adesivos, pois o uso frequente de adesivos pode causar danos à pele. Prefira utilizar uma faixa ou uma rede tubular abdominal, pois isso evita que o dispositivo fique tracionado, evitando também o alargamento do estoma. Já existe no mercado faixas tipo cintas próprias para quem tem gastrostomia;
12. Não devem ser utilizados na pele ao redor do estoma, produtos como álcool, cremes, pomadas, colônias sem indicação de profissional da saúde, pois podem causar erupção da pele e alergias;
13. Após 8 a 12 semanas do procedimento inicial, quando existe aderência adequada entre o estômago e a parede abdominal, as sondas de GEP podem ser substituídas por dispositivo rente à pele ou bottons e;
14. Quando o cateter não é mais necessário, ele pode ser removido por tração, mantendo-se o orifício do estoma com curativo oclusivo, obtendo-se o fechamento espontâneo de um a dois meses.

4.6.5 Condutas quanto às principais complicações de pele

Observar as complicações imediatas, como sangramentos importantes, dor abdominal intensa ou distensão abdominal. Caso o paciente evolua com complicações do procedimento, entrar em contato com o setor de endoscopia do CECAE ou acionar o plantonista do hospital. Observar o local do orifício (estoma), se presença de vermelhidão ao redor da gastrostomia ou crescimento de tecido avermelhado pode indicar que a pele está permanecendo úmida por muito tempo. Nesse caso, recomenda-se fazer a higiene local com maior frequência, secando a pele após a higiene e realizando a proteção desse local com curativo, trocando-o sempre que estiver úmido. Exemplos de curativos: gaze, espuma de poliuretano, curativo de filme transparente ou de silicone, anel ou pasta de hidrocolóide. Protetores de barreira, creme ou spray e pó de resina para cuidados com estomas também podem ser utilizados, após a avaliação do profissional de saúde.

Quadro 4: Complicações de pele mais frequentes segundo cuidados específicos em pacientes submetidos à GEP.

COMPLICAÇÕES	CUIDADOS
Hiperemia Infecção na inserção da sonda: Pode se apresentar com vermelhidão, calor local, dor e edema na inserção da sonda; pode haver saída de secreção, com odor forte, fétido.	- Realizar higiene da pele periestoma com água e sabão neutro três vezes ao dia e sempre que necessário; - Aplicar protetor cutâneo ou creme barreira na pele periestoma e; - Manter roldana externa da sonda ajustada à pele. Pode ter relação com falta de higiene, infecção local, vazamento pela inserção da sonda, entre outros. Manter a inserção limpa e seca é o objetivo e o médico deve ser contactado para
Vazamento periestoma Pequenos vazamentos nos primeiros dias da inserção podem ser normais; Volumes maiores podem ser decorrentes de infecções fúngicas, bacterianas, hipergranulação.	- Realizar higiene da pele periestoma com água e sabão neutro três vezes ao dia e sempre que necessária; - Verificar a quantidade de água destilada no balão da sonda e ajustá-la ao volume indicado na sonda; - Aplicar protetor cutâneo ou creme barreira na pele periestoma; - Se necessário, manter espuma de poliuretano entre a pele e o anel e; - Manter anel da sonda ajustado à pele/espuma de poliuretano.
Granuloma Crescimento de tecido avermelhado, podendo ocorrer pequenos sangramentos	- Realizar higiene da pele periestoma com NaCl 20% e manter gaze embebida com a solução por 10 minutos, três vezes ao dia; - Secar a pele ao retirar a compressa; - Aplicar protetor cutâneo ou creme barreira na pele periestoma e; - Manter anel da sonda ajustado à pele.
Estomia dilatada	- Realizar higiene da pele periestoma com água e sabão; - Esvaziar o balão da sonda; - Retirar a sonda no período noturno, realizando curativo oclusivo no local; manter ocluído por 6 a 8 horas, para que a pele contraia e diminua o diâmetro do estoma, após esse período, repassar a sonda utilizando lidocaína gel; - Preencher o balão com água destilada conforme indicação do volume da sonda; - Realizar higiene da pele periestoma com água e sabão;

	- Aplicar protetor cutâneo ou creme barreira na pele periestoma e; - Manter anel da sonda ajustado à pele.
--	---

Fonte: Manual da Equipe Multidisciplinar de Terapia Nutricional (EMTN) do Hospital Universitário da Universidade de São Paulo – HU/USP.

Quadro 5: Complicações relacionadas com a sonda da gastrostomia e as complicações sistêmicas seguidas dos cuidados específicos.

COMPLICAÇÕES RELACIONADAS À GEP	CUIDADOS
• Deslocamento da sonda Pacientes com perda de cognição e consciência necessitam maiores precauções para evitar o deslocamento da sonda de gastrostomia.	- Observar a cada manipulação o posicionamento do tubo; - Pode ser avaliado certificando-se a marcação em centímetros, se essa mantém igual ao dia da inserção; - variação em mais de 6 milímetros deve ser comunicada a equipe de saúde e; - Na suspeita de deslocamento, interrompa a dieta e faça contato com a equipe de saúde.
• Obstrução da sonda Ocorre geralmente com medicações parcialmente esmagadas ou não lavagem da sonda antes e após as alimentações/medicações.	- Pode-se pressionar a sonda deslizando o indicador e polegar, tentar aspirar o conteúdo e; - Lavar com água morna (30 ml) é indicado como a melhor solução. Se não houver êxito, pode necessitar a troca do tubo.
• Saída acidental da sonda É quando a sonda é puxada inadvertidamente, saindo do orifício de inserção.	- Se ocorrer entre 7-10 dias é maior o risco de o estoma fechar em poucas horas (4hs), necessitando ser recolocada o quando antes no centro endoscópico; - Após aproximadamente 10 dias (com estoma maduro), um tubo de substituição pode ser recolocado na mesma via sem necessitar de endoscopia e; - A equipe de saúde precisa ser comunicada.
• Síndrome de Buried Bumper (BBS) ou Síndrome do fixador enterrado Ocorre quando o fixador interno é tracionado, entrando na parede gástrica, ficando entre o estômago e a pele. Causa dor abdominal, incapacidade de infundir a dieta. É uma complicação considerada grave.	- Neste caso, deve-se interromper a dieta; - Pode-se tentar suavemente empurrar o tubo para dentro e; - Deve ser feito contato com a equipe de saúde.
COMPLICAÇÕES SISTÊMICAS	CUIDADOS
• Broncoaspiração Ocorre quando o conteúdo orofaríngeo ou gástrico é inalado para os pulmões.	Para evitar: - Elevar a cabeceira em no mínimo 30° durante e pelo menos 30 minutos após a alimentação; - Usar medicamentos que reduzam o refluxo, conforme indicação médica; - Medir o volume gástrico residual e; - Caso ocorra, parar a dieta, avaliar a respiração do paciente e contatar a equipe de saúde imediatamente

• Constipação Pode ser devido à baixa administração de fluidos (líquidos), gorduras insaturadas ou fibras. A pouca atividade física (movimentação) também favorece.	- Aumentar a ingesta hídrica conforme orientação nutricional e; - Verificar o suporte adequado de lipídios bem como movimentar-se sempre que possível podem auxiliar na melhora da frequência intestinal
• Diarreia Pode ocorrer por contaminação do alimento, pela interação entre medicações tipo elixir que contenham sorbitol com a alimentação enteral e; Dieta fria e intolerância à lactose também podem ser causas.	É importante: - Anotar o número de evacuações/dia, como elas são (pode fotografar para mostrar para alguém da equipe de saúde); - Manter cuidados de higiene com a alimentação e; - Pode necessitar aumento do aporte hídrico nesse período e deve ser avaliado pela equipe de saúde.
• Náuseas e vômitos Podem ter relação com o tipo de fórmula da dieta, infusão rápida, intolerância a lactose, excesso de gordura na dieta.	- Diluir adequadamente a fórmula; - Diminuir a velocidade de infusão; - Reduzir gordura e lactose se for indicado; - Seguir as orientações da cabeceira elevada durante a administração de medicamentos/ alimentação e; - Entrar em contato com a equipe de saúde se não houver melhora com essas medidas.

Fonte: MEDEIROS, Michele. **Tecnologia educativa em saúde para o cuidado domiciliar de pacientes em uso de gastrostomia**. Orlandi Honório Locks, 2017. 186p.

4.7 Orientações a paciente, familiares e cuidados no momento da alta hospitalar

Fornecer orientações ao paciente/família quanto aos cuidados pós alta com a alimentação, no manuseio da sonda de gastrostomia e na ocorrência de complicações no domicílio, que estão descritas no folder (APÊNDICE 02) que deverá ser entregue no momento da alta.

4.7.1 Cuidando da gastrostomia em casa

1. Inspecionar a pele ao redor da gastrostomia diariamente. Uma discreta umidade pode ser encontrada, mas a pele deve permanecer íntegra e seca;
2. Antes de limpar o estoma (orifício), lave as mãos com água e sabão. Seque-as bem. Não é necessário o uso de luvas estéreis;
3. Após 24hs da inserção do tubo, não é necessário cobrir com gazes o local da gastrostomia;
4. Nos primeiros 10 dias, limpar o local diariamente com soro fisiológico e gaze estéril. Manter a pele limpa e seca;
5. Após 10 dias, a limpeza diária deverá ser feita com água e sabão neutro usando uma gaze, duas vezes ao dia ou mais quando necessário. Secar o local cuidadosamente com panos macios ou gaze, sem fazer fricção. Porém, não é necessário permanecer gaze no local;
6. Observar diariamente a marcação da numeração do tubo. Quando o tubo está encostado na parede do estômago e corretamente no lugar, ao chegar em casa, você pode marcar com caneta de tinta permanente o local onde o tubo sai do estômago. Então você pode facilmente verificar se o tubo está corretamente no lugar, olhando para a marca;

7. O tubo deve ser girado diariamente, nas duas primeiras semanas para evitar a aderência do balão à parede abdominal e garantir que o tubo se desloque livremente e;
8. Durante um banho, lembre-se: prenda o tubo antes de tomar banho; evite água quente demais, pois pode irritar a pele macia no local tubo; use apenas sabonetes suaves e panos macios e; higienize a boca e escove os dentes, mesmo que não esteja alimentando-se pela boca.

4.7.2 Cuidados na administração da alimentação e medicação

1. Antes do preparo da dieta, é necessário realizar a lavagem adequada das mãos, dos alimentos e de todo material que será utilizado, bem como dos utensílios e da bancada onde se realizará a manipulação dos alimentos;
2. O preparo junto com as porções da dieta terá que seguir rigorosamente a orientação dada pelo nutricionista;
3. A administração da dieta deve ser feita em temperatura ambiente. Se a dieta estiver guardada na geladeira, é preciso retirá-la antes e deixar em temperatura ambiente por 30 minutos a fim de deixá-la adequada ao uso;
4. Manter o paciente sentado ou com travesseiros nas costas para receber a dieta. Nunca administre a dieta com o paciente deitado para evitar vômitos e o risco de pneumonia. O paciente deverá estar em postura mais elevada durante toda a infusão da dieta e 30 minutos após o término. Esta medida é importante para evitar refluxo;
5. Examine o tubo, procurando dobras ou bloqueios que impeçam o líquido a ser infundido;
6. Lavar o tubo antes e após refeições e remédios com 40 ml de água ou soro fisiológico, para evitar acúmulo de resíduos e entupimento da sonda;
7. A administração de medicamentos deverá ser feita sempre com seringa. Caso os medicamentos não estejam na forma líquida (comprimidos/drágeas), entre em contato com o médico ou farmacêutico para verificar a possibilidade de triturá-los e diluir em água e;
8. Infundir a dieta lentamente através de seringa ou gotejamento (por meio de frasco), gota a gota, para evitar diarreia, distensão abdominal, vômitos e má absorção. Se houver dor, pare imediatamente e procure uma unidade de saúde.

4.7.3 Quais problemas poderão ocorrer com uma gastrostomia?

1. Vazamento em torno da sonda de gastrostomia; Canal de alimentação obstruído; Drenagem em torno da gastrostomia;
2. Formação de granuloma (pele vermelha que surge ao redor do orifício, que pode ser ocasionada pela umidade excessiva associada à fricção do cateter no estoma);
3. Vômitos ou diarreia, além da quebra do tubo;
4. Se houver uma grande quantidade de drenagem ao redor do tubo, principalmente se houver pus;
5. Se tiver febre de 37,8 ° C ou superior. Se tiver dor de forte intensidade com a alimentação

6. Se o tubo sair. Não é perigoso, mas a abertura pode fechar muito rapidamente, por isto um novo tubo precisa ser colocado antes que isso aconteça.

Em caso de presença de qualquer um dos itens acima, procurar uma unidade de saúde ou o serviço do HULW imediatamente.

5. CONCLUSÃO

No decorrer do presente estudo, foi possível constatar a escassez de dados sobre a epidemiologia da gastrostomia no Brasil, carência essa proveniente da dificuldade de um registro sistematizado de informações em um país vasto como o nosso, que possui desigualdades não só estruturais, mas também logísticas e organizacionais entre os serviços de saúde que impedem uma uniformidade do registro de forma sólida. Essas falhas apontam para um contato complexo de sistematização de dados e informações de condições de saúde.

Observou-se também a escassez de literatura sobre cuidados em gastrostomia, sobretudo em pacientes neurológicos. A revisão de literatura sobre o tema mostrou que há uma preocupação maior referente a descrição da técnica de instalação da gastrostomia, sendo limitado, contudo, em quantidade e qualidade trabalhos que abordam sua indicação, manejo e cuidados relacionados ao procedimento. Essa escassez na literatura relacionada à assistência multiprofissional ao paciente gastrostomizado mostra a necessidade de novos estudos sobre o tema.

O presente projeto se trata de um artefato teórico que visa atuar como ferramenta auxiliadora para a criação de um protocolo de Gastrostomia para pacientes neurológicos a fim de guiar a indicação e manejo da gastrostomia para os pacientes com ELA de forma segura e eficaz, além de promover e amalgamar a interdisciplinariedade do cuidado em doenças crônicas neurodegenerativas e, até o momento, incuráveis, a fim de melhorar a qualidade de vida desses pacientes e reduzir as chances de complicações e eventos adversos neles.

REFERENCIAS

- ABDUL WAHID, S. F. et al. Cell-based therapies for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Oxford, v. 11, p. CD011742, 2016.
- ABOUSSOUAN, L. S.; KHAN, S. U.; MEEKER, D. P.; STELMACH, K.; MITSUMOTO, H. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Internal Medicine*, v. 127, p. 450-453, 1997.
- ALBERT, S. M. et al. Incidence and predictors of PEG placement in ALS/MND. *Journal of the Neurological Sciences*, Amsterdam, v. 191, n. 1/2, p. 115-119, 2001.
- ANDERSEN, P. M. et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*, Oxford, v. 19, n. 3, p. 360-375, 2012.
- ANDREWS, J. Amyotrophic lateral sclerosis: clinical management and research update. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, v. 9, p. 59–68, 2009.
- ANDREWS, J. et al. Real-world evidence of riluzole effectiveness in treating amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, v. 0, n. 0, p. 1-10, 2020.
- ASPEN Board of Directors and the Clinical Guidelines Task Force. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. *Parenteral and Enteral Nutrition*, v. 26, n. 1 Suppl, p. 1SA-138SA, 2002.
- BACH, J. R.; BIANCHI, C.; AUFIERO, E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*, v. 126, p. 1502-1507, 2004.
- BACH, J. R. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, v. 76, p. 828-832, 1995.
- BANFI, P. et al. Use of noninvasive ventilation during feeding tube placement. *Respiratory Care*, Philadelphia, v. 62, n. 11, p. 1474-1484, 2017.
- BOURKE, S. C. et al. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology*, v. 61, p. 171-177, 2003.
- BOURKE, S. C. et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurology*, v. 5, p. 140-147, 2006.
- BOUTELOUP, C. et al. Hypermetabolism in ALS patients: an early and persistent phenomenon. *Journal of Neurology*, v. 256, n. 8, p. 1236-1242, 2009.

BRASIL. **Ministério da Saúde**. Esclerose lateral amiotrófica (ELA): o que é, quais as causas, sintomas e tratamento. Brasília, 2020.

BRAUN, M. M.; OSECHECK, M.; JOYCE, N. C. Nutrition assessment and management in amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, v. 23, n. 4, p. 751-771, 2012.

BRITO, et al. Protocolo diferenciado para terapia nutricional na esclerose lateral amiotrófica. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde*, v. 18, n. 1, p. 79-86, 31 mar. 2014.

BROOKS, B. R. et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, London, v. 1, n. 5, p. 293-299, 2000.

CALIA, L.; ANNES, M. Afecções neurológicas periféricas. In: LEVY, J. A.; OLIVEIRA, A. S. B. (eds.). *Reabilitação em doenças neurológicas: guia terapêutico prático*. São Paulo: Atheneu, 2003.

CARDOSO, S. R.; MARTINS, C. *Interação droga-nutriente*. Curitiba: Nutraclinica, 1998.

CHANCELLOR, A. M.; WARLOW, C. P. Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distribution since 1950. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, London, v. 55, n. 12, p. 1106-1115, 1992.

CHAUDRI, M. B. et al. Relationship between supramaximal flow during cough and mortality in motor neurone disease. *European Respiratory Journal*, v. 19, p. 434-438, 2002.

CHIO, A. et al. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS: ALS Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Study Group. *Neurology*, v. 53, p. 1123-1125, 1999.

CHIO, A. et al. Early symptom progression rate is related to ALS outcome: a prospective population-based study. *Neurology*, v. 59, p. 99-103, 2002.

GROENEVELD, G. J. et al. A randomized sequential trial of creatine in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Neurology*, v. 53, p. 437-445, 2003.

CHIÒ, A. et al. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *Neurology*, Minneapolis, v. 53, n. 5, p. 1123-1125, 1999.

CHIÒ, A. ISIS Survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, Berlin, v. 246, p. III1-III5, 1999. Suppl. 3.

CRONIN, S.; HARDIMAN, O.; TRAYNOR, B. J. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. *Neurology*, Minneapolis, v. 68, n. 13, p. 1002-1007, 2007.

CZAPLINSKI, A.; YEN, A. A.; APPEL, S. H. Forced vital capacity (FVC) as an indicator of survival and disease progression in an ALS clinic population. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, v. 77, p. 390-392, 2006.

DESNUELLE, C. et al. A double-blind, placebo-controlled randomized clinical trial of alphatocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: ALS Riluzole-Tocopherol Study Group. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, v. 2, p. 9-18, 2001.

DESPOINT, J. C. et al. Factors correlated with hypermetabolism in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Clinical Nutrition*, v. 74, n. 3, p. 328-334, 2001.

DIANA, A. et al. Gamma aminobutyric acid (GABA) modulators for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Oxford, v. 1, p. CD006049, 2017.

DUPUIS, L. et al. Dyslipidemia is a protective factor in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, v. 70, n. 13, p. 1004-1009, 2008.

ELLIS, A. M. Y. C.; ROSENFELD, J. Which equation best predicts energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of the American Dietetic Association*, v. 111, n. 11, p. 1680-1687, 2011.

ELMAN, L. B.; SIDEROWF, A. D.; MCCLUSKEY, L. F. Nocturnal oximetry: utility in the respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation*, v. 82, p. 866-870, 2003.

FOREST-LALANDE, L. *Gastrostomias para nutrição enteral*. Campinas: Lince, 2011. In: LINO, A. I. A.; JESUS, C. A. C. de. Cuidado ao paciente com gastrostomia: uma revisão de literatura. *Estima*, São Paulo: SOBEST, v. 11, n. 3, p. 28-34, jul./set. 2013.

GAMEZ, J. et al. Lithium for treatment of amyotrophic lateral sclerosis: much ado about nothing. *Neurologia*, [Barcelona], v. 31, n. 8, p. 550-561, 2016.

GENTON, L. et al. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clinical Nutrition*, v. 30, n. 5, p. 553-559, 2011.

GOMES, C. A. J. R. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, v. (11), CD00809B, 2010.

GRAF, M. et al. High dose vitamin E therapy in amyotrophic lateral sclerosis as add-on therapy to riluzole: results of a placebo-controlled double-blind study. *Journal of Neural Transmission*, v. 112, p. 649-660, 2005.

GREENWOOD, D. I. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition in Clinical Practice*, v. 28, n. 3, p. 392-399, 2013.

GUBBAY, S. S. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. A study of its presentation and prognosis. *Journal of Neurology*, Berlin, v. 232, n. 5, p. 295-300, 1985.

HADJIKOUTIS, S.; WILES, C. M. Venous serum chloride and bicarbonate measurements in the evaluation of respiratory function in motor neuron disease. *QJM*, v. 94, p. 491-495, 2001.

HARDIMAN, O.; VAN DEN BERG, L. H. Edaravone: a new treatment for ALS on the horizon? *Lancet Neurology*, v. 16, n. 7, p. 490-491, jul. 2017. DOI: 10.1016/S1474-4422(17)30163-1. Epub 2017 May 15.

HEFFERNAN, C. et al. Management of respiration in MND/ALS patients: an evidence-based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, v. 7, p. 5-15, 2006.

JACKSON, C. E. et al. Factors correlated with NPPV use in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, v. 7, p. 80-85, 2006.

JACKSON, C. E. et al. A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *Journal of Neurological Sciences*, v. 191, p. 75-78, 2001.

KANG, S. H. et al. Degeneration and impaired regeneration of gray matter oligodendrocytes in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Neuroscience*, v. 16, p. 571-579, 2013.

KASARSKIS, E. J. et al. A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BDNF and CNTF trials. *Journal of Neurological Sciences*, v. 169, p. 118-125, 1999.

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

KLEOPA, K. A. et al. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *Journal of Neurological Sciences*, v. 164, p. 82-88, 1999.

LECHTZIN, N. et al. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, v. 3, p. 5-13, 2002.

LECHTZIN, N. et al. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*, v. 121, p. 436-442, 2002.

LINO, Alexandra Isabel de Amorim; JESUS, Cristiane Alves Costa. Cuidado ao paciente com gastrostomia: uma revisão de literatura. *Revista Estima*, v. 11, n. 3, p. 28-34, 2013.

LIPSCHITZ, D. A. Screening for nutritional status in the elderly. *Primary Care*, v. 21, n. 1, p. 55-67, 1994.

- LIU, J.; WANG, L. N. The efficacy and safety of riluzole for neurodegenerative movement disorders: a systematic review with meta-analysis. *Drug Delivery*, Orlando, v. 25, n. 1, p. 43-48, 2018.
- LÖSER, Chr. et al. ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). *Clinical Nutrition*, v. 24, n. 5, p. 848-861, 2005.
- LYALL, R. A. et al. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*, v. 124, p. 2000-2013, 2001.
- MANSUR, G. R.; MELLO, G. F. S.; GARCIA, F. L.; SANTOS, T. B. Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG). *Projeto Diretrizes*. Sociedade Brasileira de Endoscopia Digestiva (SOBED) Estadual do Rio de Janeiro, 2010.
- MARIN, B. et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, London, v. 82, n. 6, p. 628-634, 2011.
- MASRORI, P.; VAN DAMME, P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, v. 0, p. 1-12, 2020.
- MATHUS-VLIJEN, L. M. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointestinal Endoscopy*, Denver, v. 40, n. 4, p. 463-469, 1994.
- MAZZINI, L. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, v. 242, p. 695-698, 1995.
- MEDEIROS, Michele. Tecnologia educativa em saúde para o cuidado domiciliar de pacientes em uso de gastrostomia. Orlandi Honório **Locks**, 2017. 186 p.
- MEININGER, V. Getting the diagnosis right: beyond El Escorial. *Journal of Neurology*, Berlin, v. 246, p. III10-III12, 1999. Suppl. 3.
- MELLO, Gustavo Francisco de Souza e; MANSUR, Gilberto Reynaldo. *Gastrostomia*. 2010.
- MITSUMOTO, H. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) in patients with ALS and bulbar dysfunction. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, v. 4, p. 177-185, 2003.
- MORGAN, R. K. et al. Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 171, p. 269-274, 2005.
- MUSCARITOLI, M. et al. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition*, v. 28, n. 10, p. 959-966, 2012.
- MUSTAFA, N.; AIELLO, M.; LYALL, R. A.; et al. Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, v. 61, p. 1285-1287, 2003.

- NETO, Andrade Franco et al. Trinta anos de gastrostomia endoscópica percutânea: uma revisão da literatura. *Revista Médica de Minas Gerais*, v. 20, n. 4 supl. 3, p. 31-37, 2010.
- OLNEY, R. K.; MURPHY, J.; FORSHEW, D.; et al. The effects of executive and behavioral dysfunction on the course of ALS. *Neurology*, v. 65, p. 1774-1777, 2005.
- PAULA, Maria Angela Boccara de; PAULA, Pedro Roberto de; CESARETTI, Isabel; PHILIPS, T.; ROTHSTEIN, J. D. Glial cells in amyotrophic lateral sclerosis. *Experimental Neurology*, v. 262, Pt B, p. 111-120, 2014.
- PHUKAN, J.; HARDIMAN, O. The management of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, Berlin, v. 256, n. 2, p. 176-186, 2009.
- PINTO, A.; de CARVALHO, M.; EVANGELISTA, T.; et al. Nocturnal pulse oximetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, v. 4, p. 31-35, 2003.
- PIQUET, M. A. Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol* (Paris), v. 162, n. 2, p. 4S177-4S187, 2006.
- PONSKY, Jeffrey L.; GAUDERER, Michael W. L. Percutaneous endoscopic gastrostomy: indications, limitations, techniques, and results. *World Journal of Surgery*, v. 13, n. 2, p. 165-170, 1989.
- RAHNEMAI-AZAR, Ata A. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy: indications, technique, complications and management. *World Journal of Gastroenterology*, v. 20, n. 24, p. 7739, 2014.
- REMIG, V. M.; ROMERO, C. Terapia Nutricional para distúrbios neurológicos. In: MAHAN, L. K.; ESCOTT-STUMP, S. *Krause. Alimentos, nutrição e dietoterapia*. 11. ed. Rio de Janeiro: Roca, 2005. p. 1032-1067.
- SANCHO, J.; SERVERA, E.; VERGARA, P.; MARÍN, J. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, v. 82, p. 750-753, 2003.
- SHEFNER, J. M.; CUDKOWICZ, M. E.; SCHOENFELD, D.; et al. A clinical trial of creatine in ALS. *Neurology*, v. 63, p. 1656-1661, 2004.
- SILANI, V. Nutrition in ALS. *European ALS Health Profile Study*, v. 9, p. 1-3, 2000.
- SILVA, L. B. C. Nutritional care in amyotrophic lateral sclerosis: an alternative for the maximization of the nutritional state. In: MAURER, M. H. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 1. ed. Rijeka: InTech, 2012. p. 595-612.
- STRIJBOS, D. et al. A systematic review and meta-analysis on outcomes and complications of percutaneous endoscopic versus radiologic gastrostomy for enteral

feeding. *Journal of Clinical Gastroenterology*, Philadelphia, PA, v. 52, n. 9, p. 753-764, 2018.

TUCKER, Anthony T. et al. 'Push' versus 'pull' percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in patients with advanced head and neck cancer. *The Laryngoscope*, v. 113, n. 11, p. 1898-1902, 2003.

TZENG, A. C.; BACH, J. R. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest*, v. 118, p. 1390-1396, 2000.

RIBEIRO, Umbelina. *Estomaterapia em foco e o cuidado especializado*. São Caetano do Sul: Yendis, 2014.

VARRATO, J.; SIDEROWF, A.; DAMIANO, P.; et al. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology*, v. 57, p. 357-359, 2001.

WILBOURN, A. J. Clinical neurophysiology in the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: the Lambert and the El Escorial criteria. *Journal of the Neurological Sciences*, Amsterdam, v. 160, p. S25-S29, 1998. Suppl. 1.

XU, L.; LIU, T.; LIU, L.; et al. Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Neurology*, v. 267, n. 4, p. 944-953, 2020.

ANEXO 01 – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA REALIZAÇÃO DA GEP EM PACIENTES COM ELA.

Paciente:

Acompanhante / Responsável:

Data e Horário do Exame:

Médico Examinador:

1. Eu recebi, li e discuti com o médico do HULW as informações sobre o procedimento denominado Gastrostomia Endoscópica Percutânea. Entendi que será realizado um procedimento, indicado pelo meu médico assistente, que consiste na instalação de uma sonda que conduzirá os nutrientes diretamente ao estômago através de um orifício feito na parede do abdome com auxílio da endoscopia. A endoscopia é um exame que consiste na passagem de um aparelho através da boca, possibilitando a avaliação e a realização de procedimentos no interior do esôfago, estômago e duodeno.

2. Compreendi que os requisitos de segurança necessários para a realização do procedimento serão checados através das avaliações prévias do abdome pelo exame clínico e do trato digestivo superior (esôfago, estômago e duodeno) pela endoscopia digestiva alta. A presença de lesões de pele no local proposto para a instalação da sonda, a suspeita de aderência local de vísceras vizinhas (p.ex. decorrente de cirurgias prévias em andar superior de abdome), a presença de lesões na parede do estômago ou obstruções do aparelho digestivo, estado clínico muito debilitado ou condições técnicas inapropriadas podem ser motivo para suspensão da realização do procedimento, temporária ou definitivamente.

3. Sei que, no preparo para o exame, um líquido anestésico local será borrifado na garganta para evitar esforço de náuseas e vômitos durante a passagem do aparelho, tornando-a mais fácil e confortável e que será administrada uma dose de antibiótico antes do procedimento para diminuir o risco de infecção.

4. Estou ciente de que será administrada sedação através da injeção em uma veia do braço ou da mão de um medicamento que fará o(a) paciente relaxar, permitindo o exame com mais conforto e facilidade. Também sei que sua efetiva realização e o tipo de sedação empregada dependerão da avaliação do estado clínico do(a) paciente pelo médico examinador. Fui informado(a) de que sedação não é igual a anestesia geral, procedimento no qual níveis mais profundos de inconsciência são atingidos.

5. Estou informado(a) de que, apesar de raras, complicações relacionadas à sedação, à anestesia da garganta ou ao antibiótico podem acontecer: dor ou inflamação no local de aplicação da injeção, reações alérgicas ou problemas cardiorrespiratórios. Assim, informei ao médico examinador sobre alergias a medicamentos, problemas cardíacos ou respiratórios ou se houve experiência anterior de problemas em procedimentos que tenham envolvido sedação ou uso de anestésicos locais.

6. Fui informado(a) de que existe risco de sangramento, que pode ocorrer durante ou mesmo alguns dias após o procedimento. Assim, informei ao médico examinador o uso de anticoagulantes, antiagregantes plaquetários, anti-inflamatórios ou a presença de alguma condição que comprometa a coagulação adequada do sangue.

7. Da mesma forma, fui informado(a) de que existe risco de perfuração de algum órgão que possa estar localizado entre o estômago e a parede abdominal no momento da colocação da sonda. A endoscopia e a avaliação clínica da parede abdominal são efetuadas antes de se realizar o procedimento (conforme descrito anteriormente) para

diminuir esta possibilidade; no entanto, um risco baixo de perfuração existe mesmo com a avaliação pré-procedimento tendo sido adequadamente realizada. A perfuração pode levar ao desenvolvimento de uma fístula (comunicação anormal entre duas estruturas, no caso mais comumente entre o estômago e o intestino), que em alguns casos pode ser reconhecida semanas a meses após a realização do procedimento.

8. Estou ciente ainda de que há riscos de aspiração de conteúdo gástrico (durante o procedimento ou em qualquer momento após a colocação da sonda por refluxo da dieta administrada) com consequente pneumonia e necessidade de uso de antibióticos e de peritonite (inflamação do peritônio, membrana que reveste internamente o abdome), geralmente decorrente de deslocamento prematuro da sonda, o que pode requerer uso de antibióticos e eventualmente cirurgia. Infecções de pele no local de inserção da sonda são outra possibilidade, podendo requerer uso de antibióticos, drenagem de secreções (pus) e eventualmente a retirada da sonda.

9. Fui informado(a) de que pode ocorrer o deslocamento da sonda, seja na direção do interior do estômago na direção inversa, e que isto pode predispor a complicações como infecções, vazamentos ou mau funcionamento da sonda. Assim, devo sempre observar seu posicionamento, sendo que em caso de dúvida fui orientado a evitar a administração da alimentação e entrar em contato com a equipe do HULW.

10. Também estou ciente de que a equipe multiprofissional do HULW está preparada para tratar adequadamente eventuais complicações e de que o(a) paciente será examinado(a) em ambiente hospitalar para maior segurança.

11. Fui informado(a) de que após o exame poderá haver dor, náuseas, estufamento e cólicas causados pela presença de gases no intestino ou dor de garganta relacionada à passagem do aparelho. Sei que são sintomas habitualmente leves e passageiros quando ocorrem, e que devo entrar em contato com a equipe do HULW na ocorrência de dor mais intensa ou de outros sintomas que exijam atenção médica.

12. Fui informado(a) sobre os cuidados com a sonda e sei que outro profissional (Nutricionista) será o responsável pela orientação alimentar.

13. Declaro que li e compreendi o conteúdo deste documento, dirimi eventuais dúvidas com a equipe médica, e que autorizei a equipe do HULW a realizar o procedimento acima mencionado. Sei que ainda posso recusar sua realização cancelando este termo de consentimento informado antes do procedimento.

Paciente ou Responsável – assinatura

Testemunha – assinatura

ANEXO 02 – ENCARTE DE ORIENTAÇÕES A PACIENTES COM ELA SUBMETIDOS A GEP E A SEUS FAMILIARES E CUIDADORES

1. Observar se acontecem febre, vazamentos ou sangramento ao redor do local da sonda após sua colocação. Se algum destes problemas acontecer, a equipe do HULW deve ser contactada.
2. O início da administração da nutrição pela sonda deve ocorrer em torno de 8 horas após sua instalação. Informações sobre o tipo, volume e modo de administração da dieta estão sob a responsabilidade do(a) Nutricionista da equipe multiprofissional. O ideal é que o tronco esteja elevado (posição quase sentada) à alimentação, permanecendo assim até cerca de 60 minutos após, para minimizar o risco de refluxo e aspiração.
3. Medicamentos de uso habitual devem ser esmagados e/ou dissolvidos em 30-50 ml de água morna e injetados através da sonda por meio de seringa. Remédios líquidos são administrados diretamente com seringa pela sonda.
4. É importante injetar 30 a 50 ml de água pela sonda após cada alimentação ou administração de medicamentos. Isto remove eventuais resíduos e previne entupimentos.
5. A pele ao redor do local da inserção da sonda deve ser limpa pelo menos duas vezes ao dia com água e sabão (inclusive no espaço entre a pele e o disco de fixação). Um cotonete embebido em soro fisiológico pode ser usado para retirar debris que podem se formar no local. Não há necessidade de curativo de rotina.
6. Uma pequena quantidade de secreção no local da sonda é normal e reflete a reação do organismo a um corpo estranho. No entanto, sinais como vermelhidão, inchaço, dor e secreção volumosa podem estar relacionados a algum problema. Neste caso, deve-se entrar em contato com a equipe do HULW.
7. A sonda está fixa de maneira segura, tanto interna quanto externamente. No entanto, deslocamentos podem acontecer. É importante que se anote o número (marcado na sonda) que está na altura da pele após a instalação e que ele seja verificado antes de cada alimentação. Este número indica se a sonda está na posição correta. Se a sonda for puxada para fora ou empurrada para dentro, o número que aparece no nível da pele será diferente do verificado anteriormente. Neste caso, é importante não administrar a alimentação pois problemas decorrentes do posicionamento inadequado da sonda podem ocorrer. A alimentação deverá ser reiniciada somente após o correto reposicionamento da sonda.
8. Caso a sonda seja puxada completamente (retirada), colocar gaze sobre o orifício na pele e entrar imediatamente em contato com a equipe do HULW.
9. A sonda tem vida útil de alguns meses. Com o tempo, ocorre deterioração do material usado em sua construção, e pode haver necessidade de substituição.
10. No caso de dúvidas, a equipe multiprofissional do HULW está à disposição para auxílio.

ANEXO 03 – DERIVATIVAS ANTECIPADAS DE VONTADE

Este Documento de Diretivas Antecipadas de Vontade contém o “testamento vital”, no qual a vontade do declarante no que respeita aos cuidados de saúde que deseja ou não receber em fase de incapacidade para prestar consentimento válido e atual é redigida numa declaração escrita. Para ser eficaz o declarante poderá proceder ao registro deste documento em Cartório de Notas e entregar uma cópia ao seu médico assistente, familiares e/ou amigos. Para o preenchimento deste documento, deve procurar aconselhamento médico adequado, devendo ser assinado ou na presença de duas testemunhas ou do tabelião de notas, com competência para o efeito. O Documento de Diretivas Antecipadas de Vontade deve ser acompanhado de fotocópia autenticada do documento de identidade do declarante e demais pessoas que figuram neste documento.

EU, _____
 Portador(a) da Carteira de Identidade nº _____, nascido(a) em
 ____ / ____ / ____ , residente em _____ ,
 DECLARO QUE:

Se em alguma fase da minha vida o meu médico assistente diagnosticar que eu tenho uma doença incurável ou terminal e que a utilização de meios de diagnóstico e tratamento apenas servem para prolongar artificialmente o processo de morte, determino que esses procedimentos extraordinários e desproporcionados sejam suspensos ou, de preferência, que não sejam iniciados, e que seja permitida a evolução natural da minha doença sendo apenas providenciados os cuidados paliativos necessários para o meu conforto ou para o alívio das dores e sofrimento.

(OPÇÃO: determino especificamente que _____

 _____).

Na ausência de capacidade da minha parte para, de um modo informado e esclarecido, consentir na utilização de meios extraordinários e desproporcionados de tratamento é minha vontade que esta declaração seja respeitada pela minha família e pela equipe médica, enquanto expressão final do meu direito de recusa de tratamento e de aceitar as consequências desta decisão.

Esta Diretiva Antecipada de Vontade deve continuar a produzir efeito apesar do meu estado de incapacidade. Ao assinar em baixo, indico que estou emocional e mentalmente competente para efetuar esta Diretiva Antecipada de Vontade e que entendo o objetivo, o alcance e as consequências deste documento.

 Data

 Assinatura do Declarante

O declarante assinou este Documento de Diretivas Antecipadas de Vontade na minha presença, não sendo eu cônjuge ou familiar do declarante.

Testemunha 1: _____ Testemunha 2: _____

Tabelião de Notas (opcional)