

# Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares

## *Respiratory management of patients with neuromuscular diseases*

Maria T M Fonseca<sup>1</sup>, Laura M B Lasmar<sup>1</sup>, Claudia R Andrade<sup>3</sup>, Paulo A M Camargos<sup>4</sup>, Marina Belizário Carvalhais<sup>2</sup>, Priscila Barreto de Paula<sup>2</sup>, Maria J F Fontes<sup>1</sup>, Cássio Ibiapina<sup>1</sup>, Cristina Alvim<sup>1</sup>, Juliana Gurge<sup>1</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** fazer uma revisão sobre a fisiopatologia do comprometimento respiratório, os métodos utilizados para avaliação desse comprometimento e a abordagem das principais doenças neuromusculares que levam ao comprometimento respiratório na infância e adolescência. **Fontes de dados:** revisão não-sistemática da literatura médica a partir de busca no Medline, usando-se os seguintes termos: *neuromuscular disease, respiratory, ventilation, non invasive ventilation, ethics*. Foram também utilizados livros-texto publicados nos últimos cinco anos e dados fornecidos por associações de pacientes com doenças neuromusculares. Os artigos foram selecionados de acordo com a sua relevância para o objetivo do trabalho. **Síntese dos dados:** a principal causa do comprometimento respiratório é a fraqueza muscular. Em decorrência dessa fraqueza, ocorrem deformidades da coluna e da caixa torácica, que, se não abordadas preventivamente, vão contribuir para o agravamento dos sintomas. Estes costumam ser insidiosos, podendo passar despercebidos. As infecções respiratórias são a principal causa de insuficiência respiratória aguda, pela incapacidade de o paciente fazer inspirações profundas e tossir adequadamente, retendo secreções e desenvolvendo atelectasias. Medidas de função pulmonar incluindo a medida do pico do fluxo da tosse são fundamentais no acompanhamento ao paciente. Em caso de insuficiência ventilatória crônica, a ventilação não-invasiva promove descanso da musculatura, com melhora dos sintomas. **Conclusões:** as doenças neuromusculares são relativamente freqüentes na infância. Embora ainda não exista tratamento específico que proporcione a cura da doença, a abordagem precoce e adequada das crianças permite, na grande maioria das vezes, melhor qualidade de vida e aumento expressivo da sobrevida.

**Palavras-chave:** Transtornos Respiratórios; Músculos Respiratórios; Doenças Neuromusculares; Ventilação Pulmonar; Criança; Adolescente; Ética

### ABSTRACT

*The aim of this study was to assess the physiology of the respiratory system impairment, as well as the methods used to investigate these impacts on the main neuromuscular diseases during childhood and adolescence. We performed a non-systematic review based on updated medical literature through a Medline research with the key words: neuromuscular disease, respiratory, ventilation, non-invasive ventilation, ethics. Also, were selected books published in the past five years and information from Neuromuscular Disorders Associations. All data was selected according to its relevancy on the purpose of the study. Respiratory muscle weakness is the main cause of progressive impairment of respiratory system function. Due to it, patients frequently develop thoracic scoliosis, reduced chest wall and pulmonary compliance. These impacts are not often preventedly treated, which leads to worsening of symptoms. The most common cause of acute respiratory failure is the respiratory tract infection due to the impaired ability in cleaning pulmonary secre-*

<sup>1</sup>Prof. Adjunto Doutor do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG  
<sup>2</sup>Fisioterapeuta  
<sup>3</sup>Mestre, Doutoranda em Pediatria  
<sup>4</sup>Prof. Titular do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG

*Instituição*  
 Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina UFMG  
 Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG

*Endereço para correspondência:*  
 Maria Teresa Mohallem Fonseca  
 Av Alfredo Balena, 190 / sala 267  
 Belo Horizonte – MG  
 CEP 30130-100

*tions, leading to atelectasis. The assessment of the peak cough flow and spirometry data should be included in the respiratory management of patients with neuromuscular disorders. The non-invasive ventilation (NIV) as a means of supporting chronic neuromuscular respiratory insufficiency, promote a muscles resting besides improving quality of life. Neuromuscular Disorders are relatively frequent in infants. Even though, there isn't such treatment which provides the cure, an early neuromuscular management program may improve both quality and duration of life for these patients.*

*Key words: Respiratory Muscles; Neuromuscular Diseases; Respiration Disorders; Pulmonary Ventilation; Child; Adolescent; Ethics*

## INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) não são raras na infância<sup>1</sup> e a fraqueza da musculatura respiratória é responsável, em grande parte, pela sua morbidade e mortalidade<sup>2</sup>. Contudo, existe grande dificuldade entre os pediatras e mesmo entre os pneumologistas pediátricos na abordagem a essas crianças. Alguns fatores, agindo de forma sinérgica, podem ser identificados para explicar essa dificuldade no manejo das DNMs.

Existe menos investimento dos profissionais de saúde nas possibilidades terapêuticas existentes, pelo fato de ainda não existir tratamento etiológico para as DNM. Não existir este tratamento gera um ciclo vicioso que resulta em pouca vivência clínica com esse paciente. Concorre também para a existência de poucos centros especializados habilitados no tratamento das DNM. O menor conhecimento da fisiopatologia do comprometimento respiratório gera dificuldades no manejo terapêutico de um paciente que não tem doença pulmonar e sim um problema na mecânica da ventilação. Todos esses fatores são permeados por questões éticas delicadas que envolvem decisões fundamentais: até onde intervir?<sup>3,4</sup>

Muitas vezes, as crianças deixam de receber tratamentos que modificariam substancialmente sua qualidade de vida ou recebem tratamentos inadequados, tanto em ambulatorios quanto, sobretudo, em serviços de urgência, que podem agravar ainda mais o seu quadro. Embora ainda não seja possível tratar a causa dessas doenças, o tratamento dos sintomas (retrações e deformidades musculares, insuficiência respiratória, cardíaca, distúrbios digestivos) tem contribuído para melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

Uma abordagem precoce, regular e individualizada contribui para diminuir as repercussões funcionais das doenças neuromusculares, melhorando a qualidade e aumentando a sobrevida dos pacientes.<sup>5</sup>

Este artigo tem como objetivo fazer uma revisão das principais DNM que levam ao comprometimento da musculatura respiratória na infância, sua fisiopatologia e a abordagem terapêutica desses pacientes, visando a contribuir com a assistência integral às crianças e adolescentes com DNM.

## CONSIDERAÇÕES GERAIS

O termo doença neuromuscular (DNM) se refere ao acometimento, primário ou secundário, da unidade motora (neurônio motor medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção neuromuscular e fibras musculares inervadas por um único neurônio motor), levando ao comprometimento da função muscular.<sup>6</sup> Os distúrbios da função muscular decorrentes de doenças cerebrais, como a espasticidade, não são incluídos.<sup>1</sup> A maior parte das doenças com acometimento primário é de origem genética. Elas se instalam de forma aguda ou progressiva, podendo manifestar-se desde o nascimento ou mais tardiamente. Embora a musculatura respiratória seja acometida de maneira variável, tanto na localização como na intensidade, a insuficiência respiratória representa uma complicação importante na maioria dos casos.<sup>7</sup>

## PRINCIPAIS DOENÇAS NEUROMUSCULARES NA INFÂNCIA

As DNMs podem ser classificadas em cinco grupos principais:

- 1- Distrofias musculares
- 2- Miopatias congênitas e metabólicas
- 3- Desordens da junção neuromuscular
- 4- Neuropatias periféricas
- 5- Atrofias muscular espinhais

As doenças neuromusculares que mais frequentemente levam ao comprometimento da musculatura respiratória na infância são a amiotrofia espinhal e a distrofia muscular de Duchenne (DMD).

**Amiotrofia espinhal infantil** é uma doença autossômica recessiva que acomete as células do corno anterior da medula, com incidência aproximada de 1 para cada 10.000 nascimentos. O acometimento muscular é variável, desde a paralisia, já ao nascimento, até uma fraqueza muscular moderada que se apresenta na vida adulta. É classificada em três tipos de gravidade decrescente, sendo que quando mais precoce a apresentação, maior a gravidade.<sup>8</sup>

### Amiotrofia tipo 1 (Werdnig-Hoffman)

O início dos sintomas ocorre antes dos três meses de idade. A doença cursa com hipotonia acentuada e fraqueza dos quatro membros, paralisia da musculatura abdominal e intercostal e, secundariamente, do diafragma, levando à insuficiência respiratória precoce. A maior parte dos pacientes falece antes dos dois anos<sup>5</sup>, caso não recebam tratamento.



**Figura 1** - Amiotrofia espinhal tipo 1. Observar respiração paradoxal.

### Amiotrofia tipo II

A criança consegue sentar, mas não consegue andar. Os sintomas se iniciam entre seis e 18 meses. No tipo II ocorre fraqueza simétrica dos músculos proximais e do tronco, mais intensa nos membros inferiores. O acometimento da musculatura intercostal é variável, podendo levar à insuficiência respiratória na vigência de infecções.

### Amiotrofia tipo III

Inicia-se após os dois anos, podendo surgir até o fim da adolescência. Ocorre fraqueza simétrica

dos músculos proximais, sobretudo dos membros inferiores. A evolução é variável, lenta ou rapidamente progressiva.

### Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

É atualmente a miopatia mais freqüentemente responsável por insuficiência respiratória na adolescência<sup>9</sup>. Inicialmente, ocorre maior comprometimento da musculatura dos membros inferiores; a fraqueza dos membros superiores surge mais tardiamente. A criança perde a capacidade de deambular em torno de sete a 12 anos de idade, ocasião em que deformidades esqueléticas começam a ocorrer. Essas deformidades são relacionadas ao acometimento assimétrico dos músculos. A escoliose pode se agravar rapidamente após a perda da deambulação, prejudicando ainda mais a dificuldade ventilatória decorrente da fraqueza dos músculos intercostais, acessórios e diafragma.<sup>10</sup> Episódios de hipoxemia noturna começam a ocorrer na adolescência, evoluindo para insuficiência ventilatória na metade da segunda década de vida.<sup>11</sup> A evolução é sempre progressiva, até a insuficiência respiratória. Se não for instituída assistência ventilatória, a sobrevivência após os 25 anos é excepcional.<sup>8</sup> Contudo, diversos estudos sugerem que o uso prolongado de corticóides é capaz de alterar a história natural da doença, graças à preservação, mesmo que parcial, da força muscular. Além de retardar o uso de cadeira de rodas, pode evitar a necessidade de cirurgia de escoliose. A função pulmonar se deteriora mais lentamente, postergando a necessidade de suporte ventilatório.<sup>11,12</sup>

O Quadro 1 mostra as principais doenças, respectivas prevalências e época em que cursam com insuficiência respiratória.

### FISIOPATOLOGIA DO ACOMETIMENTO RESPIRATÓRIO NAS DNMS

A musculatura respiratória é responsável por mobilizar a caixa torácica e gerar um gradiente de pressão, promovendo a entrada e a saída de ar e possibilitando a ventilação alveolar<sup>13</sup>. Embora os músculos respiratórios sejam estriados esqueléticos com características semelhantes às dos outros músculos periféricos, essa função específica lhes

impõe trabalho contínuo, cíclico, que perdura por toda a vida.<sup>14</sup>

O comprometimento da função respiratória pode ser decorrente tanto de doença das vias aéreas e dos pulmões como de fraqueza da musculatura respiratória ou de depressão central da respiração. Quando há doença do aparelho respiratório, ocorre aumento do gradiente alvéolo-capilar e a hiper-capnia surge no estágio final da doença, quando se verifica insuficiência respiratória. Já quando o comprometimento é muscular ou decorrente de depressão do sistema nervoso central, a hiper-capnia é um evento relativamente precoce e passível de tratamento. Nestes casos, o que acontece é, portanto, uma insuficiência ventilatória.<sup>15</sup>

**Quadro 1-** Prevalência das principais DNMs e época da insuficiência respiratória

Doença	Prevalência	Época da insuficiência respiratória
<b>Distrofias (DM)</b>		
Duchenne	1:3500 sexo masculino	2ª década
Becker	1:18.000	Vida adulta
Congênita	1:60.000	Variável
<b>Emery Dreifuss</b>		
Fáscio-escápulo-humeral		
Miotônica	1:20.000	Vida adulta
<b>Miopatias</b>		
<b>Central-core</b>		
Minicore		Variável
Nemalínica	0,02: 1.000	Variável
<b>Centro-nuclear</b>		
<b>Amiotrofia espinhal infantil</b>		
Tipo 1	1:20.000	1º trimestre de vida
Tipo 2		IVAS primeiros 5 anos
Tipo 3		2ª -3ª década de vida
<b>Neuropatias periféricas hereditárias</b>		
Charcot Marie Tooth		
Esclerose Lateral amiotrófica	1:18.000	25 - 75 anos

Como o crescimento e o desenvolvimento pulmonares são processos contínuos, que ocorrem desde a vida intra-uterina até a idade adulta, o comprometimento da musculatura respiratória na infância vai prejudicar também o desenvolvimento pulmonar, podendo levar à hipoplasia pulmonar, menos complacência e menor tamanho da caixa torácica, o que agrava ainda mais o processo restritivo decorrente da doença muscular.<sup>8</sup>

Com o progredir da doença, verifica-se disfunção respiratória, inicialmente noturna, que se manifesta por sono agitado, pesadelos, cefaléia matinal, náuseas, hiporexia, ansiedade e depressão. Por fim, costata-se disfunção diurna, com hiper-capnia, até a franca insuficiência respiratória.<sup>16</sup>

O Quadro 2 mostra as manifestações clínicas que sugerem hipoventilação. Como elas são inespecíficas e de instalação lenta, devem ser sempre investigadas na anamnese.

**Quadro 2-** Manifestações clínicas sugestivas de hipoventilação

Fadiga
Dispnéia
Cefaléia matinal ou contínua
Sono irregular, pesadelos
Sonolência diurna
Dificuldade de concentração
Náuseas
Perda de peso
Enurese

As infecções respiratórias podem acometer pacientes com DNM, como em qualquer criança, em uma frequência de cinco a seis episódios por ano. Entretanto, se mesmo nas crianças sem DNM as infecções respiratórias têm grande impacto, nas crianças com DNM elas podem levar à insuficiência respiratória aguda, pelo acúmulo de secreções e desenvolvimento de atelectasias, decorrentes da tosse ineficaz e da fraqueza da musculatura respiratória.<sup>17</sup>

## FUNÇÃO PULMONAR

As pessoas híidas fazem periodicamente inspirações profundas (suspiros), que são importantes para distender as estruturas respiratórias. Como os

pacientes com DNM não conseguem fazer a expansão completa dos pulmões, ocorre diminuição da complacência pulmonar, aumentando a tendência de colapso alveolar, que pode resultar em restrição pulmonar permanente.<sup>18</sup>

As primeiras alterações gasométricas acontecem no sono REM, como curtos períodos de hipoxemia, e mais tarde se inicia a hipercapnia.<sup>19</sup> Geralmente, a hipercapnia e a hipoxemia se estendem por períodos maiores do sono, antes de se manifestarem durante o dia.<sup>20</sup> A hipercapnia diurna começa quando a capacidade vital (CV) cai a menos de 40% do previsto.<sup>21</sup>

Nas pessoas saudias, qualquer elevação da  $PCO_2$  e/ou queda do pH sanguíneo causam aumento da ventilação, o que não ocorre nos pacientes com DNM. Em pacientes com hipercapnia crônica, a administração de  $O_2$  exacerba a hipoventilação e seus sintomas. Pode dificultar o funcionamento dos músculos respiratórios, levar à narcose pelo  $CO_2$  e parada respiratória. Neste caso, a medida terapêutica correta é instituir assistência ventilatória eficaz e promover a tosse para a remoção adequada das secreções. Só então faz-se a administração de  $O_2$ , cautelosamente, caso ela ainda seja necessária, porque existe alto risco de ser necessária a intubação do paciente.<sup>22</sup>

É muito importante lembrar que, como os músculos estão comprometidos, em caso de descompensação respiratória aguda podem não ser observados os sinais clássicos de esforço respiratório.

## AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA NAS DNM

A medida da força dos músculos respiratórios é um componente importante na avaliação clínica dos pacientes. Estudos dos valores normais das pressões estáticas máximas (Pimax e Pemax) em crianças mostraram que, após o primeiro ano de vida, elas têm valores bastante semelhantes aos de adultos, entre 80-120  $cmH_2O$ .<sup>23</sup> Porém, como essas medidas são esforço-dependentes, elas são pouco reprodutíveis, com grande coeficiente de variação.<sup>9</sup>

Nas DNM, a tosse pode ser ineficaz tanto pelo pequeno volume de ar que o paciente consegue mobilizar, como pela incapacidade de fazer o fechamento adequado da glote (necessário para au-

mentar a pressão intrapulmonar) e pela fraqueza da musculatura expiratória.

A tosse pode ser avaliada a partir da medida do *pico do fluxo da tosse* (PFT). Ela é obtida com a utilização de medidor de pico de fluxo expiratório (PFE), o mesmo utilizado na avaliação de asmáticos. O paciente é orientado a fazer uma inspiração máxima e em seguida tossir no aparelho. Deve-se fazer um mínimo de três e um máximo de cinco tentativas, registrando-se o maior valor obtido. Em geral, as crianças conseguem realizar as manobras a partir de seis anos de idade. Em adultos, o valor é considerado normal quando maior que 300 L/minuto e, geralmente, é maior que PFE nas pessoas saudias. PFT de 160 L/min é o mínimo requerido, em pacientes adultos, para conseguir-se a tosse efetiva. Em crianças, também esse valor não é conhecido, sendo possível que valores menores sejam suficientes.<sup>24</sup>



Figura 2 - Avaliação do pico de fluxo da tosse.

A oximetria de pulso também é útil no acompanhamento aos pacientes, no ambulatório e no domicílio. É fundamental tanto para a indicação do suporte ventilatório quanto para o acompanhamento, ajuste dos parâmetros da ventilação e monitorização periódica, sobretudo durante as infecções.

## MANEJO DAS CRIANÇAS COM DOENÇA NEUROMUSCULAR

Na abordagem das crianças com DNM é necessário o acompanhamento rigoroso por uma equipe multidisciplinar composta de pediatras,

pneumopediatras, neuropediatras, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, ortopedistas, cardiologistas, nutricionistas, psicólogos e enfermagem durante toda a vida do paciente. Os objetivos da assistência contínua e compartilhada são estimular o crescimento e o desenvolvimento a partir das potencialidades existentes, e ajudar à criança à maximização em todas as áreas possíveis, evitando ou diminuindo as consequências comportamentais e sociais.

Como as infecções respiratórias agudas constituem a causa mais freqüente de admissão de crianças com DNM em UTI, é extremamente importante manter a vacinação em dia, incluindo antiinfluenza e antipneumocócica.

Nas doenças congênitas e naquelas com início precoce, a abordagem deve ser preventiva, a fim de permitir o crescimento da caixa torácica e dos pulmões o mais próximo possível da normalidade.<sup>7</sup> Para isto, são utilizados, além dos cuidados tradicionais, técnicas especiais de fisioterapia respiratória e suporte ventilatório (ventilação mecânica) quando necessário.

## FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

A fisioterapia respiratória tem como objetivos principais :

### **Promover o crescimento adequado e manter a elasticidade dos pulmões e da caixa torácica**

Em decorrência da fraqueza muscular, a distribuição da ventilação é anormal. Quando o comprometimento principal é da musculatura intercostal, ocorre hipoventilação dos ápices pulmonares; se for do diafragma, as bases são menos ventiladas, propiciando o desenvolvimento de atelectasias e *shunts*.<sup>7</sup>

O *air stacking* e/ou a ventilação não-invasiva (VNI) são manobras importantes para promover a melhor expansão pulmonar, prevenir contraturas da parede torácica e restrição pulmonar. Durante o *air stacking*, são insuflados, consecutivamente, volumes de ar, por meio de unidade ventilatória manual (ambu) ou ventilador, que são retidos pelo paciente por meio do fechamento da glote.

O *air stacking* deve ser iniciado quando a CV decresce para valores em torno de 70% do previsto. Quando não é possível essa avaliação, deve-se

iniciá-lo na presença de respiração paradoxal, deformidade torácica ou quando a tosse é fraca e ineficaz. Nas intercrises são feitas duas a três sessões ao dia, 10 a 15 vezes em cada uma, com o auxílio de um cuidador. Na presença de infecções ou quando houver retenção de secreções, fazem-se quantas sessões foram necessárias, juntamente com assistência à tosse. Habitualmente, crianças a partir de um a dois anos já conseguem realizar as manobras.



**Figura 3 - air stacking**

A respiração glosso-faríngea (RGF) consiste em o paciente utilizar a glote para impulsionar bólus de ar para os pulmões, com o seu fechamento a cada *gulp*. Uma respiração consiste de seis a nove *gulps* de 40 a 200 mL cada. Ela possibilita aumentar a complacência pulmonar e a eficácia da tosse e incrementar a voz, facilitando a solicitação de socorro. Permite também que pacientes com fraqueza importante da musculatura inspiratória consigam respirar quando a ventilação não-invasiva (VNI) não está sendo utilizada ou no caso de sua interrupção súbita. Sua realização não é possível no paciente traqueostomizado.<sup>25</sup>

### **Facilitar o clearance das vias aéreas**

#### **a- Mobilização do muco**

- Drenagem postural e vibração, mais eficazes quando o muco é mais fluido.
- Percussão torácica consiste na aplicação manual de pequenas pancadas no tórax. Deve ser utilizada somente quando o paciente está com acúmulo de secreções. A percussão facilita a migração proximal das secreções, mas,

por outro lado, aumenta a taxa metabólica, o consumo de  $O_2$  (de 40 a 50%), a FC, a PA, PIC e predispõe ao RGE.

- A vibração é feita com o auxílio de aparelhos. Oscilações com alta frequência atuam como mucolítico físico, diminuem a viscosidade e aumentam o *clearance* das vias aéreas.

As manobras para mobilização do muco não devem ser usadas nas crianças sem secreção porque causam aumento do consumo de  $O_2$ . O uso dessas técnicas também está contra-indicado se houver comprometimento da tosse, mesmo durante as infecções respiratórias ou nas aspirações crônicas de saliva.

### **b- Auxílio na tosse com assistência aos músculos expiratórios**

Crianças com fraqueza muscular moderada a grave apresentam risco aumentado de pneumonia ou atelectasia devido à sua dificuldade em eliminar as secreções das vias aéreas. Pode-se ajudar a tosse, tornando-a mais eficaz, a partir de assistência manual ou com a utilização de equipamentos.<sup>26</sup>

#### *Tosse assistida manualmente*

Consiste na execução de pressão abdominal ou tóraco-abdominal no momento que o paciente for iniciar a tosse e ocorrer abertura da glote. O PFT pode ser duplicado se o paciente receber insuflação máxima antes de se fazer a compressão.<sup>35</sup> A insuflação máxima, isoladamente, é capaz de aumentar significativamente o PFT, da mesma forma que as compressões. O uso das duas manobras associadas é a forma mais eficaz de aumentar a tosse.<sup>27</sup>

Pode-se fazer uma compressão na região epigástrica com uma mão, enquanto a outra comprime o tórax, para se evitar a expansão paradoxal. A tosse assistida manualmente necessita de cooperação do paciente e de boa sincronização entre o paciente e o cuidador. Geralmente ela não é efetiva na presença de escoliose grave.

Em lactentes, a tosse assistida pode ser realizada colocando-se a criança apoiada no ombro e comprimindo gentilmente a sua barriga no mo-

mento da tosse. Essa posição tem a vantagem de diminuir o refluxo gastroesofágico.

As compressões abdominais não devem ser feitas no período entre uma e uma e meia hora após as refeições. Se houver necessidade, devem ser feitas compressões torácicas.

#### *Tosse mecanicamente assistida*

Existem aparelhos capazes de produzir inspições profundas, seguidas imediatamente por exsufilações, sendo as pressões ins e expiratórias e os tempos ajustáveis independentes. A aspiração das vias aéreas, seja através das vias aéreas superiores ou através de tubos, em 90% dos casos não consegue chegar ao brônquio principal esquerdo. Já esses aparelhos promovem o mesmo fluxo expiratório em ambos os lados, sem o desconforto da aspiração, sendo o método preferido pelos pacientes<sup>26</sup>.

As sessões devem ser repetidas até o paciente parar de eliminar secreção e ocorrer melhora da saturação. O número de vezes que devem ser realizadas depende da condição clínica do paciente. É interessante habituar a criança com o aparelho na fase mais estável, para facilitar a tolerância quando houver infecção.

Nas crianças muito pequenas, devido ao pequeno calibre dos tubos, o aparelho pode não ser capaz de administrar a pressão necessária, embora haja relato na literatura do seu uso em crianças de quatro meses.<sup>26</sup>

A tosse mecanicamente assistida está indicada em crianças quando a tosse manualmente assistida estiver limitada, se o Pemax estiver abaixo de 60 cm de  $H_2O$ , na vigência de infecção respiratória aguda ou atelectasia, sem melhora com o tratamento habitual.

#### **Manter a ventilação alveolar adequada**

Quando a força da musculatura inspiratória encontra-se muito diminuída, insuficiente para a manutenção das trocas gasosas, está indicado o uso de ventilação não-invasiva (VNI), que consiste em uma ventilação com pressão positiva que não necessita de intubação endotraqueal.<sup>8</sup>

Inicialmente, a VNI pode ser utilizada apenas à noite, com o objetivo de reduzir o esforço respiratório, descansando a musculatura e, conseqüentemente, melhorando a respiração diurna.

Com a VNI noturna, a  $\text{PaO}_2$  diurna aumenta e a  $\text{PaCO}_2$  diminui, melhorando a resposta ventilatória ao  $\text{CO}_2$ .<sup>28</sup> Isto é muito importante porque o bicarbonato elevado diminui a sensibilidade do centro respiratório ao  $\text{CO}_2$ . A melhora da  $\text{PaCO}_2$  diurna, com o uso da VNI noturna, parece ser proporcional ao período de tempo em que esta é utilizada.

Como os lactentes não são capazes de colaborar com o air stacking ou receber insuflações máximas, todos os lactentes com DNM e respiração paradoxal devem receber suporte ventilatório noturno, preferencialmente VNI, ajudando a prevenir o pectus excavatum e promovendo o crescimento do pulmão

A VNI pode ser utilizada sob demanda, preferencialmente à noite, reduzindo assim a morbidade, o desconforto e as dificuldades da ventilação invasiva. Ela pode ser administrada através de peças bucais, interfaces nasais ou nasais-orais. A adaptação do paciente à VNI nem sempre é fácil e necessita do auxílio de profissionais capacitados. Essa adaptação pode ser realizada em regime ambulatorial ou domiciliar.

A ventilação nasal é preferida por mais de 2/3 dos pacientes que usam a VNI só para dormir. Existem numerosas máscaras no mercado, nem sempre de fácil acesso no Brasil, e cada uma deve ser adaptada ao paciente. O uso de diferentes interfaces permite variar o local de pressão na pele, minimizando o desconforto em caso de lesões locais. Os pacientes preferem a peça bucal para o uso diurno.

Sempre que possível, deve-se evitar a ventilação invasiva (VI), traqueostomia, nesses pacientes. Ela causa aumento na produção de secreção e compromete o mecanismo de *clearance* das vias aéreas. Em sua maioria absoluta, os pacientes preferem a VNI, pela segurança, conveniência, aparência, conforto, facilidade para conversar, dormir e deglutir, quando comparada à traqueostomia.<sup>29</sup>

## CRITÉRIOS PARA INDICAR A VNI \_\_\_\_\_

As indicações para a instituição da VNI são: prevenção de descompensação respiratória na vigência

de infecções respiratórias e durante per-operatório, prevenção de deformidades torácicas, descanso da musculatura respiratória, controle da hipoventilação noturna, tratamento da insuficiência ventilatória e alívio dos sintomas em fase terminal.<sup>29</sup>

O melhor momento para se indicar a VNI não é bem determinado, mas crianças com hipercapnia diurna, distúrbios do sono ou pneumonias de repetição provavelmente se beneficiam.<sup>29</sup> Insuficiência respiratória, na vigência de infecção respiratória, é uma indicação, porém o ideal é que a VNI seja instituída fora de exacerbação aguda.<sup>8</sup>

A hipercapnia diurna ( $\text{PaCO}_2$  maior que 45 mmHg) é o critério mais comumente utilizado para se iniciar a VNI. Sintomas clínicos como perturbações do sono, sonolência diurna, fadiga excessiva, cefaléias matinais em paciente que ainda não apresenta hipercapnia diurna justificam a realização de polissonografia, quando disponível, para avaliar a ocorrência de hipoventilação alveolar noturna. Saturação noturna inferior a 88% durante mais de cinco minutos consecutivos é indicação de VNI.<sup>30</sup>

### Critérios para indicação de VNI <sup>41</sup>

Sintomas de hipoventilação  
+  
Pelo menos um dos seguintes critérios  
 $\text{PaCO}_2 > 45$  mm HG  
 $\text{SpO}_2$  noturna  $< 88\%$  por 5 min consecutivos  
 $\text{Pimax} < 60$  cmH<sub>2</sub>) ou  $\text{CVF} < 50\%$

Nos pacientes portadores de Duchenne, o uso profilático da VNI não retarda a perda da capacidade pulmonar, portanto, ela só deve ser indicada quando já existe hipercapnia diurna ou noturna sintomática.

São contra-indicações relativas ao uso da VNI: distúrbios da deglutição e dificuldades da família no manejo do aparelho e na assistência à criança. Contra-indicações absolutas são: obstrução grave e irreversível das vias aéreas superiores, secreção brônquica persistente, cooperação impossível, impossibilidade de produzir débito expiratório suficiente para tossir, não-tolerância à interface e comprometimento bulbar. Quando o paciente apresentar obstrução nasal, deve-se trocar a máscara nasal pela facial.<sup>8</sup>

Nas crianças com amiotrofia tipo 1, por questões éticas, não há consenso na literatura na indicação de suporte ventilatório não-invasivo.



Traqueostomia e ventilação mecânica são menos freqüentemente sugeridas.<sup>3,4</sup>

O paciente em uso de VNI pode apresentar algumas complicações, sendo as mais comuns aquelas relacionadas à máscara, ao fluxo e à pressão. As lesões cutâneas variam desde eritema transitório até a necrose cutânea. Deformidade facial é diretamente relacionada ao tempo de uso. Podem ser observadas distensão abdominal, deformidades ortodônticas, alergia ao plástico da máscara ou ao silicone, boca seca, irritação no olho, congestão nasal, sinusite, epistaxe, desconforto intestinal, aerofagia. No entanto, se a adaptação for adequada e o paciente bem orientado e atendido, esses efeitos não são tão comuns e a maioria deles é contornável.<sup>8</sup>

Geralmente as indicações para a traqueostomia são PFT assistida menor que 160 L/min (ou 2,7 l/seg) e SaO<sub>2</sub> basal menor que 95% devido à aspiração crônica de saliva.<sup>31</sup>

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O tratamento dos pacientes com DNM é um desafio permanente para todos os profissionais, a família e o Sistema Único de Saúde (SUS). Entretanto esses desafios estão longe de representar barreiras intransponíveis, na realidade constituem motivos para o crescente aprimoramento.

Desde o início dos anos 2000, o Grupo de Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Medicina vem prestando assistência às crianças com doenças neuromusculares. Este trabalho foi um desafio, inicialmente pela pouca experiência com esses pacientes. Hoje ele é um desafio ainda maior, quando nos aproximamos das famílias e dos pacientes e percebemos como ainda é precário o suporte que o serviço público oferece. A família inteira se mobiliza em torno da criança, enfrentando pesadas dificuldades emocionais e financeiras. Dificilmente a mãe tem condições de exercer trabalho remunerado e existe dispêndio de tempo e dinheiro com o complicado deslocamento da criança para as inúmeras consultas médicas e tratamentos fisioterápicos. Nem sempre são disponíveis cadeiras de rodas adequadas e poucas as escolas que estão preparadas para receber essas crianças.

Em 2001, um grande avanço foi obtido da Portaria 1.531 do Ministério da Saúde, quando foi instituído, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o

Programa de Assistência Ventilatória Não-Invasiva a Pacientes Portadores de Distrofia Muscular Progressiva, que é necessário que seja estendido a todos os pacientes com DNM.

Em Minas Gerais já dispomos de um programa que presta assistência domiciliar a crianças em ventilação mecânica, na maioria dos casos não-invasiva, que é o Vent-lar, da Fhemig, e que tem dado significativo suporte aos pacientes com DNM e seus familiares.

## AGRADECIMENTOS

Os nossos agradecimentos à Rita de Cássia de Azevedo Guedes Barbosa, fisioterapeuta respiratória, que iniciou o atendimento a essas crianças e que muito nos ensinou e incentivou.

## REFERÊNCIAS

1. Sarnat HB. Distúrbios neuromusculares. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson tratado de pediatria. 17ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005. p.2177-207.
2. Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR, editor. Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Philadelphia, PA: Hanley Belfus; 1996. p.285-301.
3. Simonds AK. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. Paediatr Respir Rev. 2005; (6):209-14.
4. Mitchell I. Spinal muscular atrophy type 1: What are the ethics and practicality of respiratory support? Paediatr Respir Rev. 2006; 7S, S210-1.
5. Association Française Contre Les Myopathies. Principales maladies neuromusculaires. Paris: Savoir & Comprendre; Déc. 2004.
6. Reed UC. Doenças neuromusculares. J Pediatr (Rio J) 2002; 78(Supl 1):S89-103.
7. Estournet-Mathiaud B. Complications respiratoires des maladies neuromusculaires. In: Labbé A, Duatu G. Pneumologie de l'enfant. 2ª ed. Paris: Groupe Liaisons; 2003. p.273-83.
8. Fauroux B, Lofaso F. L'assistance ventilatoire non invasive à domicile chez l'enfant. Rev Mal Respir. 2005; 22:289-303.
9. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne Muscular Dystrophy and spinal Muscular Atrophy. Pediatr Pulmonol 2000; 29:141-50.

10. Desguerre I, Recan D. Dystrophies musculaires liées à l'X. In : Maladies neuromusculaires. Progrès en pédiatrie 3. Paris: Doin Editeurs; 1998. p. 115-6.
11. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest*. 2006; 130:1879-86.
12. Daftary AS, Crisanti M, Kalra M, Wong B, Amin R. Effect of Long-term Steroids on Cough Efficiency and Respiratory Muscle Strength in Patients With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2007; 119:e320-4.
13. Pinet C. Structure, action et recrutement à l'exercice des muscles respiratoires. *Rev Mal Respir*. 2005; 22:2S9-18.
14. Hayot M. Les muscles respiratoires sont-ils des muscles squelettiques comme les autres? *Rev Mal Respir*. 2005; 22:2S29-36.
15. Bach JR. The physiologic basis of aiding respiratory muscles. In: Bach JR. Management of patients with neuromuscular disease. Philadelphia, PA: Hanley Belfus; 2004. p.187-209.
16. Panitch FB. Respiratory issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2006; 51(8):885-93.
17. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000; 118:1390-6.
18. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation. Weakness, stiffness and mobilization. *Chest*. 2000, 117:301-2.
19. Redding GJ, Okamoto GA, Guthrie RD, Rollevson D, Milstein JM. Sleep patterns in nonambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1985; 66:818-21.
20. Schmidt-Nowara WW, Altman AR. Atelectasis and neuromuscular respiratory failure. *Am J Med*. 1978; 65:89-95
21. Ohtake S. Nocturnal gas disturbances and treatment of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Kokyu To Junkan*. 1990; 38:463-9.
22. Juan G, Calverley P, Talamo C. Effect of carbon dioxide on diaphragmatic function in human beings. *N Engl J Med*. 1984; 310:874-9.
23. Gaultier C, Zinman R. Maximal static pressures in healthy children. *Respir Physiol*. 1983; 51:45-61.
24. Bach JR, Zhitnikov S. The management of neuromuscular ventilatory failure. *Semin Pediatr Neurol*. 1998; 5:92-105.
25. Bach JR, Alba AS, Bodofsky E, Curran FJ, Schultheiss M. Glossopharyngeal breathing and non-invasive aids in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Birth Defects*. 1987; 23:99-113.
26. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest*. 2004; 125:1406-12.
27. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest*. 1993; 104:1553-62.
28. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, Vercken JB, Lesieur O, Fromageot C, et al. Mechanisms underlying the effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J*. 1999; 13:157-62.
29. Simonds AK, Ward S, Heather S, Bush A, Muntoni F. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J*. 2000; 16:476-81.
30. Consensus Conference. Clinical Indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. *Chest*. 1999; 116:521-34.
31. Bach JR, Rogers B, King A. Noninvasive respiratory muscle aids: intervention goals and mechanisms of action. In: Bach JR. Management of patients with neuromuscular disease. Philadelphia: Hanley Belfus; 2004. p.211-69.