

EMESCAM - BIBLIOTECA

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA – EMESCAM

RAQUEL CAVALCANTE MOURA

**AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES
PORTADORES DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES**

VITÓRIA – ES
2009

RAQUEL CAVALCANTE MOURA

**AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES
PORTADORES DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado a Escola Superior de
Ciências da Santa Casa de Misericórdia
de Vitória – EMESCAM, como requisito
parcial para obtenção do grau de
bacharel em fisioterapia.

Orientadora: Roberta Ribeiro Batista;
Co-orientador: Dalger Eugênio Melotti.

VITÓRIA – ES
2009

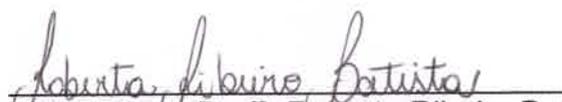
RAQUEL CAVALCANTE MOURA

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES PORTADORES DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado a Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de bacharel em fisioterapia.

Aprovado em 01 de dezembro de 2009.

COMISSÃO EXAMINADORA



Orientadora: Prof^ª. Roberta Ribeiro Batista
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM



Prof^ª. Letícia Guimarães Peyneau
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM



Prof^ª. Rosanna Silva Cocchi dos Santos
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM

RESUMO

A deterioração da função respiratória em pacientes com doença neuromuscular degenerativa é a principal responsável pela alta mortalidade associada a estas doenças. A perda progressiva da força dos músculos respiratórios leva à tosse ineficaz e redução na ventilação, predispondo a pneumonia, atelectasia e insuficiência respiratória em vigília e sono. Quando há comprometimento da tosse, a permeabilidade das vias aéreas e, por conseguinte a ventilação pulmonar pode ficar prejudicada, devendo ser indicada técnicas fisioterapêuticas que auxiliem a tosse manualmente ou mecanicamente. As doenças neuromusculares mais comuns incluem a distrofia muscular progressiva ligada ao sexo, de Duchenne, a amiotrofia espinal infantil, a distrofia muscular congênita, a distrofia miotônica de Steinert, e as miopatias congênitas, estruturais e não estruturais. A forma progressiva do acometimento da musculatura respiratória produz alterações dos gases sanguíneos, tanto hipoxemia quanto hipercapnia, ambas por hipoventilação. A medida da força da musculatura respiratória é um indicativo da capacidade ventilatória e do desenvolvimento de insuficiência respiratória, sendo muito útil na detecção do grau da fraqueza muscular. Sendo assim as possibilidades terapêuticas devem ser apresentadas ao paciente portador de doença neuromuscular e à sua família.

PALAVRAS CHAVE: Doenças Neuromusculares, Função Pulmonar, Ventilação Não Invasiva.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	5
2 REVISÃO DA LITERATURA	8
2.1 DOENÇAS NEUROMUSCULARES.....	8
2.1.1 Distrofias Musculares	9
2.1.1.1 Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).....	9
2.1.1.2.Distrofia Muscular de Becker (DMB).....	10
2.1.1.3 Distrofia Miotônica.....	10
2.1.1.4 Distrofia Muscular Congênita.....	11
2.1.2 Atrofia Espinhal Progressiva	11
2.1.3 Esclerose Lateral Amiotrófica	13
2.2 FUNÇÃO PULMONAR.....	14
2.2.1 Espirometria	15
2.2.2 Polissonografia	16
2.2.3 Manovacuumetria	17
2.2.4 Peak Flow	18
2.3 TRATAMENTOS FISIOTERAPÊUTICOS.....	19
2.3.1 Ventilação não invasiva	19
2.3.2 Empilhamento e <i>Cough Assist</i>	20
2.3.3 Outros Tratamentos Fisioterapêuticos	22
2.3.3.1 Fisioterapia Respiratória.....	22
3 JUSTIFICATIVA	23
4 OBJETIVOS	24
4.1 OBJETIVO GERAL.....	24
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	24
5 MATERIAIS E MÉTODOS	25
6 DISCUSSÃO	26
7 CONCLUSÃO	33
8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	35

1 INTRODUÇÃO

A deterioração da função respiratória em pacientes com doença neuromuscular degenerativa é a principal responsável pela alta mortalidade associada a estas doenças. A diminuição da capacidade pulmonar total e da capacidade vital (CV) está claramente relacionada com o grau de acometimento muscular, de forma que a CV diminui à medida que a doença evolui (VASCONCELOS et al., 2005).

A fisiopatologia da insuficiência respiratória nas doenças neuromusculares é complexa e pode envolver inúmeros fatores associados ou não. Alterações no controle da ventilação, aparecimento de sinais de fadiga muscular respiratória, alterações nas propriedades mecânicas do sistema respiratório, mudanças na troca gasosa, especialmente no período noturno, e a disfunção do trato respiratório superior são algumas possibilidades (PRESTO et al., 2008).

A perda progressiva da força dos músculos respiratórios leva à tosse ineficaz e redução na ventilação, predispondo a pneumonia, atelectasia e insuficiência respiratória em vigília e sono. A avaliação cuidadosa e seriada da função pulmonar de pacientes neuromusculares é de extrema importância de forma a identificar precocemente e evitar as complicações pulmonares, promovendo qualidade de vida, reduzindo número de internações e melhorando a expectativa de vida nestes pacientes (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

A avaliação respiratória inclui saturação percutânea de oxigênio (oxímetro de pulso), gás carbônico exalado (capnometria – EtCO₂), pico de fluxo da tosse, pressão inspiratória/expiratória máxima (PiMAX e PeMAX), e medidas espirométricas: capacidade vital forçada (CVF), fluxo expirado forçado no 1º minuto (FEV₁). Segundo Paschoal, Villalba e Pereira (2007), a capacidade vital forçada menor do que 1 litro é o melhor preditor negativo de sobrevivência em pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne.

A ventilação não invasiva (VNI) com pressão positiva, através de bilevel deve ser iniciada logo que o paciente comece apresentar sintomas clínicos (dispneia, cefaleia

matutina, sonolência diurna, despertares frequente, etc.) associado à queda importante de medidas fisiológicas, como: EtCO₂ vigília \geq 45 mmH₂O, PeMAX e PiMAX < 60 mmH₂O, CVF < 50% ou oximetria noturna mostrando SaO₂ < 88% por 5 minutos consecutivos. A VNI melhora a qualidade de vida e diminui a alta morbidade e mortalidade associadas às doenças neuromusculares. Como a hipoxemia é devido à hipoventilação, o tratamento com oxigênio sem suplementação ventilatória deve ser evitado. Na maioria das situações a VNI isolada é suficiente para corrigir a hipoxemia (VASCONCELOS et al., 2005).

A progressão das complicações respiratórias para insuficiência respiratória crônica nos doentes neuromusculares surge em geral como consequência direta de dois principais fatores: fraqueza e fadiga dos músculos respiratórios (inspiratórios, expiratórios e de vias aéreas superiores) e incapacidade de se manter as vias aéreas livres de secreções (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

A tosse é um importante mecanismo de defesa pulmonar em situações patológicas, onde há acúmulo de secreção na árvore traqueobrônquica. Quando a função da tosse é perdida, acarreta sérias consequências levando a retenção da secreção, pneumonia, necessitando de internação hospitalar e podendo levar a uma insuficiência respiratória. Pacientes com doenças neuromusculares são susceptíveis a recorrentes infecções do aparelho respiratório devido à deficiência no mecanismo da tosse e incapacidade de manter um volume pulmonar adequado (BARROS, 2008). Segundo o mesmo autor, quando há comprometimento da tosse, a permeabilidade das vias aéreas e, por conseguinte a ventilação pulmonar pode ficar prejudicada, devendo ser indicada técnicas fisioterapêuticas que auxiliem a tosse manualmente ou mecanicamente.

O "air stacking" ou empilhamento de ar pode ser realizado como técnica de auxílio à tosse, através da respiração glossofaríngea (RGF) ou do uso de bolsa de ressuscitação manual, denominado "ambú". Para sua eficácia é fundamental o treino do paciente e seus familiares bem como seu uso rotineiro. O seu uso está indicado em todos os pacientes com ventilação mecânica e naqueles com capacidade vital inferior a 80% do predito (ANDRADE, 2004).

A utilização de técnicas de hiperinsuflação manual ou mecânica periódica com as técnicas de insuflação manual através do ambú, RGF ou máquina da tosse melhora a função pulmonar e reduz o trabalho respiratório (VASCONCELOS et al., 2005).

A eficiência e força da tosse são avaliadas através da medida do pico de fluxo da tosse (PFT), com utilização do *Peak Flow*, que mede a quantidade de ar que o paciente é capaz de expelir em um segundo (SANCHO et al., 2004).

Outra medida que avalia a eficiência e força da tosse é a medida da pressão expiratória máxima (PeMAX), que avalia a força da musculatura expiratória, através do uso de um manovacuômetro. Pressão expiratória máxima (PeMAX) superior a 60 mmHg está correlacionada a tosse efetiva, enquanto que a tosse é ineficaz com PeMAX inferior a 45 mmH₂O (BARROS, 2008).

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 DOENÇAS NEUROMUSCULARES

Sob a denominação genérica de doenças neuromusculares, agrupam-se diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo. Nas crianças, a maior parte destas afecções é geneticamente determinada, sendo as doenças neuromusculares adquiridas bem mais raras do que em adultos. Dependendo do tipo de doença neuromuscular, alguns recém-nascidos e lactentes gravemente comprometidos manifestam dificuldade para sugar e deglutir, bem como insuficiência respiratória. Na criança maior com doença neuromuscular, é peculiar a manifestação da síndrome de cinturas, que consiste de déficit motor e hipotrofia de predomínio proximal na cintura escapular e pélvica, embora mais raramente o déficit possa ocorrer com predomínio distal ou de forma difusa (REED, 2002).

Doenças neuromusculares levam à hipoventilação alveolar, a qual se for de instalação lenta e progressiva, não é comumente diagnosticada nem tratada até que aconteça um episódio de insuficiência respiratória aguda. Este episódio de descompensação ocorre, com frequência, durante um quadro banal de infecção de vias aéreas superiores e deve-se à inabilidade do paciente em eliminar secreções. O comprometimento da força da musculatura respiratória pode ocorrer em várias doenças dos nervos e dos músculos. Distrofias musculares, neuropatias e doenças da placa mioneural, quando acometem a musculatura da respiração, têm outro tipo de evolução: em surtos, ou então com piora progressiva, em velocidade variável (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

As doenças neuromusculares mais comuns são a distrofia muscular progressiva ligada ao sexo, de Duchenne, a amiotrofia espinal infantil, a distrofia muscular congênita, a distrofia miotônica de Steinert, e as miopatias congênitas, estruturais e não estruturais. Polineuropatias hereditárias, síndrome miastênica congênita e miopatias metabólicas são menos comuns, porém mostram correlação geno-

fenotípica cada vez mais precisa. Na década passada, inúmeros avanços da genética molecular facilitaram imensamente o diagnóstico e o aconselhamento genético das doenças neuromusculares mais comuns das crianças, inclusive possibilitando diagnóstico fetal e, adicionalmente, vieram permitir melhor caracterização fenotípica e classificação mais objetiva (REED, 2002).

2.1.1 Distrofias Musculares

2.1.1.1 Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)

Essa forma congênita de distrofia muscular é um distúrbio recessivo ligado ao sexo de perda muscular causado por mutações no gene distrofina. Um diagnóstico conclusivo é feito através da demonstração dessas alterações genéticas nas amostras do DNA dos leucócitos do sangue periférico ou pela identificação da distrofina anormal ou pela ausência da proteína distrofina nas amostras de biópsia muscular (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

Na DMD os sinais e sintomas iniciam por volta dos 2 ou 3 anos, evoluindo de forma progressiva e irreversível, com fraqueza muscular, déficit funcional, contraturas, deformidades e diminuição da capacidade vital respiratória. Acomete principalmente a musculatura esquelética, podendo atingir a musculatura cardíaca e o sistema nervoso (RAMOS et al., 2008).

Entre os mecanismos patofisiológicos que promovem manifestações respiratórias em pacientes com doenças neuromusculares, como a DMD, está a fraqueza muscular, que tem um papel determinante na função pulmonar, na troca gasosa e no *clearance* mucociliar. Em torno de 75% dos casos de DMD, a fraqueza muscular respiratória é a maior responsável pelo número de complicações respiratórias que levam ao óbito (por volta da 2ª ou 3ª década de vida). À medida que a DMD progride, a fraqueza dos músculos cervicais, acessórios, abdominais e respiratórios evolui. A falta de força destes grupos musculares pode acarretar insuficiência

respiratória e tornar a tosse ineficaz. Isso predispõe à estase e broncoaspiração, que leva a pneumonias (FREZZA; SILVA; FAGUNDES, 2005).

2.1.1.2 Distrofia Muscular de Becker (DMB)

Na DMB, os miócitos possuem distrofina em quantidade normal, porém com estrutura anormal. As alterações cromossômicas permitem a ancoragem do músculo à membrana basal, produzindo uma forma branda de DMD. Entretanto, os primeiros sinais de DMB ocorrem após os 10 anos e sua evolução é mais lenta. A perda da capacidade de andar ocorre após os 25 anos, as alterações respiratórias são mais discretas, mas o acometimento cardíaco é mais sério (FREZZA; SILVA; FAGUNDES, 2005).

2.1.1.3 Distrofia Miotônica

A doença de Steinert é uma doença neuromuscular, herdada de forma autossômica dominante. Em geral a manifestação da doença ocorre entre a segunda e quarta décadas de vida. A distrofia miotônica tem como característica principal presença de miotonia, que é a persistência da contração ativa do músculo esquelético, após ter cessado o esforço voluntário ou a estimulação elétrica, em associação ocorre fraqueza muscular progressiva e atrofia muscular (ARAUJO et al., 2006).

A disfunção respiratória é comum na distrofia miotônica e pode incluir fraqueza dos músculos respiratórios, a apneia obstrutiva do sono e/ou a disfunção muscular bulbar que leva à aspiração. Os distúrbios relacionados com o sono são particularmente comuns, mesmo numa idade precoce. Os pacientes com distrofia miotônica podem ser muito sensíveis à anestesia e aos depressores respiratórios. A ventilação noturna com máscara facial frequentemente é eficaz nesses pacientes e deve ser considerada se o paciente apresentar um declínio da saturação de oxigênio

ou hipercapnia. Se presente, a hipoventilação central pode exigir traqueostomia e ventilação mecânica (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

2.1.1.4 Distrofia Muscular Congênita

A distrofia muscular congênita (DMC) compõe um grupo de miopatias caracterizadas por comprometimento muscular notado já ao nascimento, ou no primeiro ano de vida. O tecido muscular apresenta-se distrófico e sem substrato histopatológico específico. As principais características clínicas incluem hipotonia, atrofia e fraquezas musculares estacionárias ou com mínima progressão, associadas com deformidades músculo-esqueléticas diversas (ROCCO et al., 2004).

O prognóstico depende do grau do comprometimento da musculatura respiratória e do desenvolvimento de deformidades da coluna vertebral. A maioria não chega a deambular e o comprometimento respiratório é mais intenso. Outro achado característico nesses pacientes é o comprometimento da substância branca do sistema nervoso central (SNC), embora o nível cognitivo seja normal na maioria das crianças. Uma avaliação funcional detalhada, incluindo-se exame de força muscular, detecção de deformidades músculo-esqueléticas, avaliação da capacidade funcional e provas de função pulmonar, são fundamentais no sentido de promover um programa amplo de reabilitação (ROCCO et al., 2004).

2.1.2 Atrofia Espinhal Progressiva

A amiotrofia espinhal progressiva (AEP) é uma doença genética de herança autossômica recessiva que afeta o corpo do neurônio motor no corno anterior da medula espinhal. Clinicamente, notam-se hipotonia e fraqueza muscular difusas de predomínio nas porções proximais dos membros e arreflexia tendínea profunda. Os músculos respiratórios, bulbares e paravertebrais são caracteristicamente afetados. Os principais fatores prognósticos na AEP são a insuficiência respiratória e a

escoliose. A escoliose é a principal complicação ortopédica da AEP e ocorre devido ao comprometimento dos músculos paravertebrais, a correção cirúrgica da escoliose tem se mostrado fundamental para melhorar a qualidade de vida, a função respiratória e a sobrevida destas crianças (ROSO et al., 2003).

Após a Doença Muscular Progressiva (DMP) ligada ao sexo, de Duchenne, é a segunda forma mais frequente de doença neuromuscular da infância. A classificação da AEP depende fundamentalmente da idade de início e do grau de comprometimento motor (REED, 2002).

Conforme a época do início da doença e a gravidade do comprometimento motor, a AEP tem sido classificada em três formas: O tipo I (doença de Werdnig-Hoffmann, ou forma grave) é caracterizado por início antes dos 6 meses de vida e grave comprometimento motor e respiratório. As crianças não chegam a sentar sem apoio e, em geral, não sobrevivem após os 2 anos de idade. O tipo II (forma intermediária) apresenta sintomatologia menos intensa, com início antes dos 18 meses de vida; as crianças são capazes de sentar sem apoio, porém não chegam a deambular. O tipo III (doença de Kugelberg-Welander, ou forma leve) possui um quadro clínico mais brando, com início após os 2 anos de vida; os pacientes apresentam deambulação em algum período (ROSO et al., 2003).

Para a AEP tipo I as complicações respiratórias ocorrem entre o nascimento e os 2 anos e meio de vida. Estes doentes sofrem de fraqueza generalizada dos músculos respiratórios. No entanto estas crianças normalmente entram em falência respiratória devido a uma infecção respiratória, que surge devido à acumulação de secreções visto que, estes doentes não têm força para as expelir e estas acabam por infectar. Assim a criança é admitida em unidades de cuidados intensivos onde a criança acaba necessitando de suporte ventilatório. Convencionalmente as infecções respiratórias resultam em pneumonias repetidas, em hospitalizações recorrentes, em intubação endotraqueais e em ultima instancia em traqueostomias e morte. A AEP tipo I tem uma mortalidade ao fim de quatro anos superior a 80%. As novas opções de tratamento respiratório permitem, agora, um prolongamento da vida das crianças com AEP tipo I (BACH; NIRANJAN; WEAVER, 2000).

Os principais problemas respiratórios na AEP são: tosse prejudicada resultando no acúmulo de secreção nas vias aéreas, hipoventilação durante o sono e infecções de repetição que agrava a fraqueza muscular (WANG et al., 2007).

A doença pulmonar é a principal causa de morbidade e mortalidade na AEP tipo 1 e 2, e pode ocorrer em uma pequena proporção em pacientes com AEP tipo 3. Sem suporte ventilatório, as crianças que são incapazes de se sentar normalmente morrem antes de 2 anos. O comprometimento pulmonar é causado por uma combinação da fraqueza da musculatura inspiratória e expiratória, com maior comprometimento dos músculos expiratórios e intercostais. O diafragma é relativamente poupado. Em cadeirantes, o resultado é uma caixa torácica em forma de sino com depressão esternal. Em crianças com atraso no desenvolvimento e deambulantes, a função respiratória pode ser ainda mais comprometida pela escoliose. A disfunção da deglutição e o refluxo são importantes contribuintes para a morbidade pulmonar. Os indivíduos tendem a progredir diariamente com insuficiência respiratória através de recorrentes infecções respiratórias, dessaturação e hipoventilação noturna e hipercapnia (WANG et al., 2007).

2.1.3 Esclerose Lateral Amiotrófica

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neuromuscular caracterizada pela degeneração progressiva tanto dos neurônios motores superiores quanto dos inferiores, embora qualquer uma possa predominar no início da doença. Aproximadamente 8% a 10% dos casos são de caráter familiar, com o restante sendo esporádico. O paciente apresenta a patologia a partir da metade ou no mais tardiamente da vida e a sua ocorrência aumenta com a idade (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

A fraqueza inicial da ELA é progressiva e, durante a evolução da doença, envolve outras áreas. O sistema respiratório, em geral, é afetado tardiamente. Ocorre uma paresia dos músculos intercostais e do diafragma, acarretando em uma dificuldade progressiva para respirar. Um dos primeiros sinais clínicos é a fasciculação, que

normalmente é observada na língua. A sensibilidade e as funções esfintéricas encontram-se preservadas. Os músculos extra-oculares raramente são afetados (BATISTA; JÚNIOR, 2003).

No momento que os músculos ventilatórios são comprometidos os indivíduos apresentam restrições pulmonares, caracterizadas por redução da Capacidade Vital (CV) e do Volume Corrente (VC) com, conseqüente, insuficiência respiratória crônica. A ventilação não invasiva (VNI) consta na administração de ventilação mecânica aos pulmões sem que haja a necessidade de vias aéreas artificiais, podendo ser oferecida ao paciente por meio de ventiladores mecânicos ou através do BiLEVEL. Sua aplicação possui diversos objetivos, dentre eles: a melhora na qualidade do sono, na qualidade de vida, na redução do desconforto respiratório e no trabalho ventilatório, nas trocas gasosas e, por fim, o prolongamento da sobrevida (PRESTO et al., 2008).

2.2 FUNÇÃO PULMONAR

A principal função dos pulmões é o intercâmbio gasoso. Quando o sangue venoso misto passa através da circulação pulmonar, os pulmões adicionam oxigênio e removem o excesso de dióxido de carbono. O intercâmbio gasoso normal produz uma concentração normal de gases no sangue arterial. A capacidade dos pulmões de realizar o intercâmbio gasoso depende dos seguintes fatores: o diafragma e os músculos torácicos devem ser capazes de expandir o tórax e os pulmões para produzirem uma pressão subatmosférica; as vias aéreas devem estar livres permitindo que os gases fluam até os pulmões; o sistema cardiovascular deve circular sangue através dos pulmões; o oxigênio e o dióxido de carbono devem ser capazes de se difundirem através da membrana alveolar (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

A forma progressiva do acometimento da musculatura respiratória produz alterações dos gases sanguíneos, tanto hipoxemia quanto hipercapnia, ambas por hipoventilação. Apenas quando os pulmões forem lesados por infecções repetidas

causadas por ineficácia da tosse e por episódios de aspiração, em virtude de descoordenação da deglutição, a hipoxemia pode ser explicada também como resultado de desproporções de ventilação e perfusão. A priori, o tratamento da hipoxemia e hipercapnia de um paciente com doença neuromuscular obrigatoriamente inclui técnicas que visem restabelecer uma adequada renovação do ar alveolar, e não envolve necessariamente o uso de oxigênio. Na verdade, o oxigênio, empregado isoladamente em situações de hipoventilação, pode levar o paciente à morte (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

A redução da complacência pulmonar e da mobilidade da caixa torácica observada nos pacientes com doenças neuromuscular aumenta a carga mecânica sustentada a cada respiração pela musculatura já enfraquecida. A quantificação da pressão inspiratória máxima (PiMAX) e da pressão expiratória máxima (PeMAX) pode apresentar reduções de 50% ou mais, antes que seja observada queda da capacidade vital (CV) e do volume expiratório no 1º segundo (VEF1) (RAMOS et al., 2008).

A manutenção da ventilação normal depende de maneira crucial dos componentes funcionais intactos do sistema neuromuscular. Por isso, as doenças que afetam o cérebro, os nervos, os músculos ou a caixa torácica podem levar à insuficiência respiratória ou à hipoxemia apesar dos pulmões serem normais. Finalmente, a insuficiência respiratória, frequentemente acompanhada por infecção pulmonar, é uma causa frequente de morte de pacientes com distúrbios neuromusculares (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

2.2.1 Espirometria

É a medida do ar que entra e sai dos pulmões. A espirometria é um teste que auxilia na prevenção e permite o diagnóstico e a quantificação dos distúrbios ventilatórios. A espirometria deve ser parte integrante da avaliação de pacientes com sintomas respiratórios ou doença respiratória conhecida (PEREIRA, 2001).

A espirometria mede volumes e fluxos aéreos, principalmente a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), e suas relações (VEF1/CV e VEF1/CVF). Teste após broncodilatador deve ser repetido para avaliar a reversibilidade da obstrução ao fluxo aéreo (PEREIRA, 2002).

A CVF é medida solicitando-se ao indivíduo que depois de inspirar até a capacidade pulmonar total (CPT) expire tão rápida e intensamente quanto possível num espirômetro de volume ou de fluxo. O volume expirado pode ser lido diretamente a partir de um traçado de volume-tempo ou derivado da integração de um sinal de fluxo (PEREIRA, 2001).

A CVF, VEF1, e Pico de Fluxo Expiratório (PFE) diminuídos são achados comuns nos distúrbios ventilatórios restritivos. Doenças neuromusculares limitam a mobilidade da parede torácica, levando a um distúrbio ventilatório restritivo. Este distúrbio é considerado grave na presença de um valor medido de CVF menor que 50% do valor predito e quando associado a sinais e sintomas, como pneumonias recorrentes e dispneia, o uso de suporte ventilatório não invasivo domiciliar está indicado (AMERICAN THORACIC SOCIETY, 2004; PASCHOAL, VILLALBA, PEREIRA, 2007).

Segundo Paschoal, Villalba e Pereira (2007), a capacidade vital forçada menor do que 1 litro é o melhor preditor negativo de sobrevivência em pacientes portadores de distrofia muscular de duchenne.

2.2.2 Polissonografia

O estudo polissonográfico é a técnica mais importante utilizada no diagnóstico e tratamento dos distúrbios do sono. A polissonografia significa "múltiplos registros fisiológicos durante o sono", e é caracterizada por avaliar os estágios do sono e vigília, a função cardíaca, função respiratória e os movimentos corporais. Para estagiamento do sono, registra-se: o eletroencefalograma (EEG), o eletrooculograma (EOG) e o eletromiograma (EMG). Para análise cardiorrespiratória

utilizam-se os registros do fluxo aéreo, esforço respiratório, ronco, eletrocardiograma e oximetria digital de pulso. Além disso, pode-se registrar os movimentos corporais, através da EMG de membros inferiores e sensor de posição corporal. Alguns laboratórios também registram a pressão esofageana. (CARSKADON; RECHTSCHAFFEN, 2005; TOGEIRO; SMITH, 2005).

Os distúrbios respiratórios do sono (DRS) é uma complicação frequente nas doenças neuromusculares. Crianças saudáveis têm uma prevalência de DRS de aproximadamente 3% e está associada com obstrução das vias aéreas superiores devido a um aumento na adenóide e/ou tonsilas palatinas. Em constante prevalência de DRS em crianças com doenças neuromusculares ultrapassa 70%, e a ventilação anormal durante o sono é uma consequência da fraqueza dos músculos inspiratórios (MELLIES et al., 2004).

Existe uma alta prevalência de distúrbios respiratórios durante o sono em pacientes portadores de doenças neuromusculares. Há uma apresentação dessa desordem na primeira década e hipoventilação mais comumente visto no início da segunda década. A polissonografia é recomendada em crianças com esses sintomas, ou na fase de tornar-se cadeirante. Nos pacientes com o início do ciclo de insuficiência respiratória, a avaliação com a polissonografia identifica a hipoventilação do sono e a necessidade de ventilação não invasiva (BOURKE; GIBSON, 2002).

2.2.3 Manovacuumetria

A mensuração da força muscular inspiratória e expiratória é realizada pelas medidas da pressão inspiratória máxima (PiMAX) e pressão expiratória máxima (PeMAX), através de um manovacuumetro e os valores são expressos em centímetros de água (cmH₂O).

A medida da pressão inspiratória máxima é a técnica mais utilizada para mensurar a força da musculatura inspiratória, porém ela possui limitações importantes. Alguns fatores como diferentes técnicas de motivação e cooperação, além da variabilidade

do padrão muscular respiratório afetam a medida da pressão inspiratória máxima (PiMAX), portanto existe uma faixa de variação dos valores de PiMAX entre os laboratórios. Além disso, em pacientes com doenças neuromusculares esta medida pode estar subestimada devido à fraqueza da musculatura facial e dificuldade em envolver o bucal (IANDELLI et al., 2001).

A medida da força muscular respiratória máxima é um procedimento simples, rápido e não invasivo para determinar a força da musculatura respiratória em indivíduos saudáveis, com doenças musculares e distúrbios neuromusculares. Neste último grupo a PiMAX é um indicativo da capacidade ventilatória e do desenvolvimento de insuficiência respiratória, sendo muito útil na detecção do grau da fraqueza muscular. O declínio da força muscular inspiratória, se grave, pode levar a uma dificuldade de eliminar secreção e uma necessidade de suporte ventilatório (HARIK-KHAN; WISE; FOZARD, 1998).

2.2.4 Peak Flow

A eficiência e força da tosse são avaliadas através da medida do pico de fluxo da tosse (PFT), com utilização do *Peak Flow*, que mede a quantidade de ar que o paciente é capaz de expelir em um segundo. Uma tosse normal requer uma insuflação inicial de 85% a 90% de Capacidade Pulmonar Total (CPT). O pico normal de fluxo de tosse oscila entre 6 a 17l/seg. Pacientes com PFT menor de 160l/min ou 2,7l/seg não possuem fluxo adequado para remoção de secreções e necessita de auxílio para viabilizar esta função (SANCHO et al., 2004).

De acordo com Barros (2008) o valor normal do PFT varia de 6 a 14l/seg para adultos e de 2,5 a 14l/seg para crianças e adolescentes. Estes valores variam de acordo com sexo, idade e altura do indivíduo. Os pacientes cujo fluxo de tosse situa-se abaixo de 270l/min ou 4,5l/seg podem cair para os limites críticos de 160l/min na vigência de processos gripais e ter alto risco de contrair pneumonias. O

fluxo de tosse abaixo de 270l/min ocorre quando a Capacidade Vital Forçada (CVF) está em torno de 1500ml ou 70% do predito.

2.3 TRATAMENTOS FISIOTERAPÊUTICOS

2.3.1 Ventilação não invasiva (VNI)

O suporte ventilatório não invasivo é a técnica de ventilação na qual uma máscara, ou dispositivo semelhante, funciona como interface paciente/ventilador, em substituição as próteses endotraqueais. Tem como principal objetivo fornecer adequada troca gasosa e reduzir o trabalho da respiração. Reconhecidamente, a VNI diminui a necessidade de intubação e suas complicações associadas e em situações específicas é capaz de reduzir a mortalidade (III CONSENSO BRASILEIRO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA 2007).

A ventilação adequada depende do equilíbrio entre a capacidade de contração da musculatura respiratória e a demanda do indivíduo, além de um comando respiratório central (*drive*) eficaz. Qualquer patologia que comprometa esse balanço pode levar à falência ventilatória e a prejuízo nas trocas gasosas. Anormalidades na contração podem surgir por fraqueza intrínseca da musculatura, como acontece nos pacientes com doença neuromuscular, ou quando os músculos são forçados a trabalhar em desvantagem mecânica, como acontece nos pacientes com deformidade de caixa torácica (SILVA; FORONDA; TROSTER, 2003).

A ventilação não invasiva com pressão positiva (VNIPP) consiste em método de assistência ventilatória em que uma pressão positiva é aplicada à via aérea do paciente através de máscaras ou outras interfaces sem a utilização de uma via aérea artificial, como tubo ou traqueostomia. A VNIPP tem uma série de vantagens em relação à ventilação invasiva: é de fácil aplicação e remoção, preserva as vias aéreas superiores (preservando defesa das vias áreas, linguagem e deglutição), garante maior conforto ao paciente, evita o trabalho resistivo do tubo traqueal e as

complicações da própria intubação, como traumatismos de vias aéreas superiores ou pneumonia nosocomial, constatando não só sua eficiência em prevenir a intubação traqueal, mas também seus efeitos em diminuir as complicações pulmonares (HOLANDA, et al., 2001).

As principais indicações da ventilação não invasiva são as insuficiências respiratórias primariamente hipercápnicas. Em uma série de doenças neuromusculares congênitas ou adquiridas, a falência respiratória é inevitável, e muitas vezes é o evento terminal. O suporte com ventilação não invasiva deve ser iniciado assim que o primeiro episódio de hipoventilação for observado. A VNI está bem indicada naqueles pacientes com hipoventilação que têm uma função bulbar normal, ou próxima do normal, e que possam respirar independente do aparelho por algum espaço de tempo. Para crianças totalmente dependentes do aparelho, com dificuldade de deglutição ou hipersecretoras, deve ser considerada a realização de traqueostomia (SILVA; FORONDA; TROSTER, 2003).

2.3.2 Empilhamento de Ar e *Cough Assist*

É crucial para a geração de um Pico de Fluxo de tosse (PFT) adequado, em pacientes com Capacidade Vital Forçada (CVF) baixa, a realização de uma insuflação profunda com auxílio de uma máquina (máquina da tosse) ou então que se proceda à manobra do empilhamento de ar (do inglês *air stacking*), através da bolsa de ressuscitação manual. A manobra do empilhamento de ar permite o acúmulo de volume suficiente dentro dos pulmões para gerar um PFT aceitável. Ela começa com a tomada de uma inspiração profunda (espontânea ou auxiliada por ventilador ou por ressuscitador manual). Em seguida, o paciente recebe volumes repetidos do ventilador ou do ressuscitador manual, abrindo a glote para receber o novo volume e fechando-a logo a seguir. Se as bochechas ou os lábios forem muito fracos para permitir o empilhamento, a manobra é realizada com a interface bucal ou nasal. A capacidade de realizar o empilhamento de ar indica o grau de preservação da musculatura bulbar. Grandes volumes de ar podem ser armazenados nos pulmões sob pressões de 40-70 cmH₂O e a expulsão súbita desse ar, auxiliada pela

compressão torácica e/ou abdominal, é capaz de substituir razoavelmente a tosse (PASCHOAL, 2009).

Estima-se que um PFT de pelo menos 160 L/min seja necessário para limpar as secreções das vias aéreas centrais. O empilhamento de ar como parte da técnica de tosse assistida é eficiente na geração de PFT suficientes para melhorar a eliminação da secreção de vias aéreas de pacientes com grave comprometimento da musculatura inspiratória e da musculatura expiratória. Na maioria dos pacientes com doenças neuromusculares, as manobras que visam aumentar os PFT conseguem produzir valores superiores a 160 L/min, com exceção de crianças muito pequenas, incapazes de cooperar, e pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica com comprometimento bulbar (PASCHOAL, 2009).

A falência total da musculatura laríngea, que impossibilita a movimentação das pregas vocais, pode tornar ineficaz até a máquina da tosse (*Cough Assist*: equipamento não invasivo, com capacidade para aumentar ou restabelecer a remoção natural das secreções brônquicas via insuflação – desinsuflação mecânica – aplicação gradual de pressão positiva com uma rápida mudança para pressão negativa). A mudança brusca de pressões gera um fluxo exalatório rápido e turbulento simulando o processo da tosse, anulando desta maneira os problemas associados aos procedimentos invasivos pela tendência da traqueia em colabar, tanto na inspiração como na expiração, nessa situação (PASCHOAL, 2009).

Existem diversas formas de gerenciar as possíveis alterações da função pulmonar como a manobra de capacidade de insuflação máxima, a respiração glossofaríngea, a insuflação pulmonar com máscara facial e ressuscitador manual ou com outros aparelhos de pressão positiva. A manobra de capacidade máxima da inspiração consta em manter o máximo de volume de ar no interior dos pulmões, com a glote fechada. Para tal se faz necessária a integridade da musculatura de laringe e faringe. A capacidade máxima de insuflação deve ser alcançada por meio de uma série de manobras de inspiração, seguidas de pausa, de modo que haja acúmulo de ar no interior dos pulmões. A respiração glossofaríngea refere-se à utilização da musculatura da base da língua e da faringe a fim de empurrar o ar para o interior dos pulmões (PRESTO et al., 2008).

2.3.3 Outros Tratamentos Fisioterapêuticos

2.3.3.1 Fisioterapia Respiratória

O objetivo da fisioterapia respiratória é limitar a congestão pulmonar, a atelectasia e risco de falência respiratória, que poderão levar à necessidade de ventilação mecânica e subsequente traqueostomia. Além da fraqueza dos músculos respiratórios, o risco de broncoaspiração e a dificuldade em eliminar secreções através da tosse contribuem para a ocorrência de infecções broncopulmonares de repetições, que poderão culminar em falência respiratória. Treinamento dos músculos respiratórios pode auxiliar na melhora da função pulmonar, porém, deve ser aplicado de forma cautelosa para não acelerar a fadiga dos músculos respiratórios pelo aumento da sobrecarga (ORSINI et al., 2007).

Algumas técnicas fisioterapêuticas de desobstrução e de expansão pulmonar podem ser empregadas com a finalidade de reduzir as intercorrências respiratórias destes pacientes. A capacidade de insuflação máxima, associada ou não ao uso de pressão positiva, e a tosse mecanicamente assistida demonstraram ser uma alternativa para otimizar a tosse e a eliminar as secreções brônquicas. Estas técnicas devem ser efetuadas pelos pacientes em ambiente domiciliar, de modo que não haja prejuízo respiratório (PRESTO et al., 2008).

3 JUSTIFICATIVA

A perda progressiva da força dos músculos respiratórios em pacientes portadores de doenças neuromusculares (DNM) leva a tosse ineficaz e redução da ventilação, predispondo a pneumonia, atelectasia e insuficiência respiratória em vigília e sono. A maioria dos pacientes com DNM não percebe quando apresenta perda da força muscular até o ponto em que no advento de uma infecção, apresentam tosse ineficaz, pneumonia, necessitando de internação hospitalar. A limpeza não efetiva das secreções pulmonares e a não assistência ventilatória podem acelerar a falência respiratória e morte.

Portanto é de extrema importância a avaliação da função pulmonar periódica dos pacientes portadores de DNM, com objetivo de detectar precocemente alterações da função pulmonar e instituir um tratamento adequado o quanto antes. O uso de ventilação mecânica não invasiva, bolsa de reanimação (ambú) e máquina da tosse (Cough Assist) são recursos muito utilizados fora do país e em alguns lugares do Brasil com objetivo de diminuir complicações pulmonares. Porém ainda há uma grande necessidade de expandir e divulgar a importância da avaliação pulmonar e destes tipos de tratamento na maior parte do nosso país, incluindo o estado do Espírito Santo.

A avaliação cuidadosa e seriada da função pulmonar e da força dos músculos respiratórios ajuda a determinar quem necessita de assistência ventilatória e técnicas de auxílio à tosse, e a aplicação precoce destas retarda a progressão da insuficiência respiratória, melhorando assim a qualidade de vida e a expectativa de vida, diminuindo a alta morbidade e mortalidade associadas às doenças neuromusculares.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Verificar as alterações da função pulmonar de pacientes portadores de doenças neuromusculares.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Verificar alterações da força da musculatura respiratória, volumes e capacidades pulmonares de pacientes portadores de doenças neuromusculares;

Observar os distúrbios respiratórios do sono em pacientes com doenças neuromusculares;

Identificar os tratamentos respiratórios mais utilizados nestes pacientes.

Verificar a importância da assistência ventilatória mecânica e técnicas de auxílio à tosse.

5 MATERIAS E MÉTODOS

Este trabalho foi baseado em revisão bibliográfica, utilizando bases de dados, através da Biblioteca Regional de Medicina (Bireme) e Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MedLine), no período de 1998 a 2009. Dessa forma foram analisados 43 (quarenta e três) artigos, que incluíssem tratamentos ou pesquisas sobre avaliação e alterações da função pulmonar de pacientes portadores de doenças neuromusculares.

Palavras Chave: Doenças Neuromusculares, Função Pulmonar, Ventilação Não Invasiva.

6 DISCUSSÃO

Entre os muitos problemas neuromusculares bem conhecidos que produzem disfunção pulmonar encontram-se a fraqueza dos músculos respiratórios que leva à atelectasia, hipoxemia e insuficiência respiratória. Os pacientes com fraqueza muscular decorrente de doenças neuromusculares podem se queixar inicialmente de dispneia aos esforços, fadiga e ortopneia. A progressão contínua da fraqueza dos músculos respiratórios e/ou reduções da complacência pulmonar e da parede torácica podem levar a um padrão respiratório rápido e superficial. Os pacientes com má função dos músculos inspiratórios podem apresentar uma ortopneia significativa e preferir dormir sentado. Ocasionalmente, é relatado um declínio no volume e na intensidade da voz. A fraqueza muscular progressiva pode atingir um ponto onde a ventilação adequada não é mais mantida e ocorre a hipercapnia. A fraqueza dos músculos expiratórios coexistente é caracterizada por tosse e eliminação de secreção deficientes (SCANLAN; WILKINS; STOLLER, 2000).

A forma progressiva do acometimento da musculatura respiratória produz alterações dos gases sanguíneos, tanto hipoxemia quanto hipercapnia, ambas por hipoventilação. A manutenção da ventilação normal depende de maneira crucial dos componentes funcionais intactos do sistema neuromuscular (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

Segundo MELLIES e colaboradores (2004), os Distúrbios Respiratórios do Sono (DRS) precedem em anos as manifestações da falência respiratória diurna e pode ser interpretado como um sinal precoce de falência muscular respiratória. Os DRS geram um sono não restaurador, hipoxemia noturna e retenção de gás carbônico (CO₂) causando disfunção no sistema nervoso autônomo.

Um estudo realizado por SURESH e colaboradores (2005) observou por 5 anos as desordens do sono em pacientes com DMD onde foi revisto os sintomas e a função pulmonar desses pacientes. 33 pacientes entre 1 e 15 anos foram consultados para a avaliação respiratória, sendo que 22 (64%) apresentavam distúrbios do sono; 10 (31%) com diagnóstico de apneia obstrutiva do sono; um total de 11 pacientes (32%)

apresentou hipoventilação e depois de oferecido ventilação mecânica não invasiva (VNI) houve melhora significativa na apneia.

Outro estudo observou os distúrbios respiratórios do sono em crianças com atrofia muscular espinhal e a VNI com pressão positiva foi o tratamento estabelecido para a insuficiência respiratória. Foi verificada a hipótese de que a VNI noturna tem impacto benéfico sobre a respiração durante o sono, a qualidade do sono e queixas do dia em crianças com atrofia muscular espinhal. 12 crianças com atrofia muscular espinhal tipo I ou II foram submetidas à polissonografia. Sete pacientes (seis com atrofia muscular espinhal I e um com atrofia muscular espinhal II) apresentaram distúrbios respiratórios do sono e não receberam ventilação invasiva durante o sono. Cinco pacientes menos severamente afetados (um com atrofia muscular espinhal I e quatro com atrofia muscular espinhal II) não tinham distúrbios respiratórios do sono e serviram como grupo de referência. Nos pacientes com transtornos respiratórios do sono, tanto a arquitetura do sono e sintomas relacionados a doença foi significativamente pior do que no grupo referência. A VNI durante o sono eliminou completamente distúrbios respiratórios, melhorou arquitetura do sono e sintomas (MELLIES et al., 2004).

GUILLEMINAULT, PHILIP e ROBINSON (1998) investigaram os efeitos terapêuticos da pressão positiva em 20 pacientes com doenças neuromusculares com distúrbios do sono onde foram avaliados os sintomas de perturbação do sono noturno. Estes sintomas incluíram fadiga, sonolência e queixas de insônia. Os pacientes foram estudados com polissonografia noturna e testes de latência múltipla do sono. A resposta imediata e a longo prazo da pressão positiva em dois níveis também foram investigados. Quatro pacientes apresentaram distrofia muscular, seis tinham distrofia miotônica, e dois pacientes, sendo que um tinha miopatia mitocondrial e outro doença do armazenamento do glicogênio. Os pacientes restantes tinham miopatia vascular. Dos 20 pacientes admitidos, 19 utilizavam alguma forma de ventilação não invasiva. Durante a média de 3,5 anos de seguimento, três pacientes necessitaram de oxigênio suplementar. Três pacientes com distrofia miotônica continuaram com sonolência diurna, apesar do tratamento adequado dos distúrbios respiratórios do sono. Os autores concluíram que o Bilevel com pressão positiva foi utilizado com sucesso para tratar distúrbios respiratórios do sono associados com a doença

neuromuscular e que este dispositivo pode ser utilizado para auxiliar a ventilação pulmonar noturna.

Outro estudo realizado em 2002 quantificou o prolongamento da sobrevida em 125 pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne com o uso de ventilação não invasiva intermitente com pressão positiva envolvendo tosse mecanicamente assistida. Onde os pacientes foram treinados para usar a VNI bucal e nasal e tosse mecanicamente assistida. A sobrevivência foi considerada prolongada quando a VNI foi necessária em tempo integral. Nenhum dos 34 pacientes com uso constante de VNI foram submetidos a traqueostomia ou faleceram com complicações respiratórias. Dos 31 pacientes que morreram sem o uso da VNI, 20 foram por causas respiratórias, 7 de causas cardíacas e 51 pacientes tornaram-se dependentes em tempo integral da VNI (GOMEZ-MERINO; BACH, 2002).

GARCÍA-RÍO e colaboradores (2003) estudaram a acurácia das medidas não invasivas da musculatura respiratória durante respiração espontânea em doenças restritivas. Foram estudados 11 pacientes saudáveis voluntários, 12 portadores de doença da parede torácica, 14 com pneumonia intersticial e 17 pacientes com doenças neuromusculares. Em pacientes neuromusculares foram encontrados correlações significativas entre PiMAX e PeMAX e pressão transdiafragmática e não houve nenhuma correlação significativa entre estes parâmetros em outro grupo de pacientes. Estes resultados sugerem que a PiMAX é um bom substituto para a medida invasiva do esforço dos músculos respiratórios durante respiração espontânea em doentes neuromusculares.

Um estudo avaliou a força muscular respiratória e o pico de fluxo (*peak flow*) de pacientes com distrofia muscular de duchenne com idades entre 13 e 19 anos que foram submetidos à VNI e hidroterapia. Foram divididos em 2 grupos: controle (tratados com hidroterapia) e experimental (tratados com hidroterapia associado à VNI). Após avaliação, foi mostrada uma diferença significativa ($p < 0,05$) quando comparados a PeMAX entre os grupos controle e experimental, demonstrando que a associação com a VNI foi capaz de influenciar um aumento de sua expectativa de vida (RAMOS et al., 2008).

VIANELLO e colaboradores (2005) compararam a eficácia da técnica de insuflação mecânica com tratamentos convencionais da caixa torácica em 11 pacientes com doenças neuromusculares com infecções do trato respiratório e mucosas das vias aéreas. A falha foi definida como a necessidade de intubação traqueal ou traqueostomia. A falha do tratamento foi significativamente menor no grupo de insuflação mecânica do que no grupo com tratamentos convencionais.

MISKE e colaboradores (2003) analisaram o uso da técnica de insuflação mecânica (maquina da tosse – *cough assist*) em pacientes pediátricos com doenças neuromusculares e com insuficiência à tosse que fica prejudicada pela fraqueza da doença podendo causar serias complicações respiratórias, incluindo atelectasia, pneumonia e obstrução das vias aéreas e acidose. A técnica oferece uma insuflação com pressão positiva seguida de uma expiração expulsiva, o que simula uma tosse normal. A população estudada foi 62 pacientes com DNM e tosse prejudicada, e os diagnósticos incluíram: distrofia muscular de Duchenne (17 pacientes), atrofia muscular espinhal, tipos I e II (21 pacientes), miopatia (12 pacientes); outras DNM inespecíficas (12 pacientes). Foram relatadas complicações pulmonares em apenas dois pacientes, em 4 foi capaz de resolver atelectasia crônica e em cinco houve uma redução significativa na frequência de pneumonia. Concluiu-se com este estudo que o uso da técnica de auxílio mecânico a tosse foi segura, bem tolerada e eficaz na prevenção de complicações pulmonares em pacientes neuromusculares.

BACH e colaboradores (2004) exploraram o uso da oximetria como um guia para cuidados respiratórios e indicação de traqueostomia no tratamento de pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Foi prescrito VNI para pacientes que eram sintomáticos devido a hipoventilação noturna, e para pacientes com pico de fluxo de tosse <300 l/min foram prescritos oxímetros e acesso à tosse mecanicamente assistida (TMA) para impedir ou reverter a diminuição da saturação de oxihemoglobina < 95%, sendo registrados o número de pacientes e o tempo para normalizar ou impedir a queda da saturação. Quando a saturação basal não foi ou não pôde ser normalizada, o tempo para desenvolver insuficiência respiratória aguda, realizar traqueostomia ou de morte foram registrados. 25 pacientes tornaram-se dependentes da VNI. Em 41 pacientes, o nível da saturação foi corrigido pelo uso da VNI / TMA. Do total 11 foram submetidos a traqueostomia, 14 morreram em menos de 2 meses, e 2 tiveram

sua condição corrigida novamente pela TMA. Para 35 pacientes, a dessaturação não foi ou não pôde ser normalizado. Trinta e três desses 35 pacientes necessitaram de traqueostomia ou morreram dentro de 2 meses. Portanto os autores concluíram que, a traqueostomia e a morte é altamente provável em um período de dois meses em pacientes que a queda da saturação basal que não pôde ser corrigida pela VNI ou TMA.

WINDISCH e colaboradores (2003) desenvolveram um questionário verificando a qualidade de vida em 226 pacientes com insuficiência respiratória grave (IRpA) que receberam ventilação mecânica domiciliar. O questionário consta itens sobre queixas respiratórias, funcionamento psiquiátrico, sintomas relacionados ao sono, relações sociais, ansiedade e bem-estar social. Além disso, diferentes grupos de diagnóstico pode ser discriminado pela IRpA. O questionário global foi aplicado na seguinte ordem: em doentes com cifoescoliose, distúrbios diversos, doenças neuromusculares, pós-tuberculose e doença pulmonar obstrutiva crônica. Pôde-se observar que o questionário é um novo instrumento multidimensional com altas propriedades psicométricas concebido para medir a qualidade de vida específica em pacientes com IRpA de diferentes origens dependente da VM.

LECHTZIN e colaboradores (2002) estudaram diferentes testes de avaliação da função respiratória e a capacidade desses testes em estimar a força diafragmática em pacientes com ELA, e verificaram que a CVF, VEF1 e PeMÁX estão correlacionados com a força diafragmática enquanto que a PiMÁX e PACO2 não. Medida da CVF em posição supina foi a técnica que obteve maior correlação em prever a força diafragmática. O uso da musculatura acessória e padrão respiratório paradoxal foram observados em pacientes com baixa pressão diafragmática. Este estudo concluiu que o melhor teste para avaliar a fraqueza diafragmática foi a medida da CVF em posição supina em pacientes com ELA.

O pico de fluxo da tosse inferior a 160 l/min (ou 2.7 l/s) tem sido correlacionado com limpeza de secreções não efetiva. No entanto, pico de fluxo da tosse superior a 160 l/min não garante limpeza de secreções adequada porque a força muscular pode deteriorar na vigência de infecção respiratória. Por isso, pico de fluxo da tosse

inferior a 270 l/min e PeMAX inferior a 45 mmH₂O tem sido utilizado para identificar pacientes que necessitam de assistência à tosse (BARROS, 2008).

Segundo IANDELLI e colaboradores (2001) pacientes com doenças neuromusculares com PiMAX baixa confirma-se uma fraqueza muscular inspiratória e pode ser mensurada através da manovacuometria.

A capacidade vital forçada menor do que 1 litro é um preditor negativo de sobrevivência e medida de PiMAX inferior a 30, são forte indicativos de necessidade de ventilação mecânica não invasiva. (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007).

Um estudo realizado por BARROS (2008) verificou que a medida da pressão expiratória máxima (PeMAX) superior a 60 mmH₂O está correlacionada a tosse efetiva, enquanto que a tosse é ineficaz com PeMAX inferior a 45 mmH₂O. Este estudo observou que o fluxo de tosse abaixo de 270l/min ocorre quando a Capacidade Vital Forçada (CVF) está em torno de 1500ml ou 70% do predito. (BARROS, 2008).

MELLIES e colaboradores (2004) utilizaram ventilação por pressão positiva com dois níveis pressóricos (BiPAP) em crianças com atrofia espinhal progressiva e comprovou que esta, aumenta a ventilação alveolar e reduz o trabalho respiratório, podendo resolver completamente os distúrbios respiratórios do sono (DRS), reduzindo a frequência cardíaca noturna e aumentando objetivamente e subjetivamente a qualidade do sono. Isso pode ser notado, devido à diminuição dos despertares, redução do tônus simpático e descanso da musculatura respiratória. Segundo o mesmo autor, a pressão necessária para eliminar os eventos respiratórios noturnos e normalizar a ventilação e a saturação de oxi-hemoglobina deve ser determinada através de um estudo do sono com monitorização contínua de gás carbônico (CO₂).

Diversos estudos têm demonstrado que a VNI noturna tem resultado em aparente aumento na sobrevida de pacientes com DNM, melhorando a qualidade de sono, diminuindo o tempo de sono diurno, aumentando bem-estar e independência, melhorando a troca gasosa durante o dia, e retardando o declínio da função

pulmonar quando comparados aos indivíduos que não recebem ventilação não invasiva (VIANELLO et al., 1994; SIMONDS et al., 1998; BAYDUR, et al., 2000).

Porém, segundo a American Thoracic Society Consensus (2004), com o passar do tempo alguns pacientes com DNM progridem para um estado constante de hipoventilação, necessitando de suporte ventilatório 24 horas.

Existe forte evidência que a VNI pode reduzir o número de hospitalizações, sintomas e aumentar a qualidade de vida de pacientes com doenças neuromusculares. O aumento da sobrevida com uso de ventilação mecânica (VM) permanece controverso. Alguns estudos têm demonstrado que a VM prolonga a vida e poucos estudos exploram o processo de decisão da instalação da ventilação mecânica, os diferentes modos ventilatórios e a adesão destes pacientes ao tratamento com pressão positiva, além da qualidade de vida dos pacientes e familiares.

7 CONCLUSÃO

Com o exposto desta revisão bibliográfica, pode-se concluir que:

A medida da força da musculatura respiratória é um indicativo da capacidade ventilatória e do desenvolvimento de insuficiência respiratória, sendo muito útil na detecção do grau da fraqueza muscular. A intensidade da diminuição da força muscular, pressão inspiratória máxima inferior e pressão expiratória máxima, pode traduzir em uma dificuldade de eliminar secreção e necessidade de suporte ventilatório.

A queda do pico de fluxo da tosse inferior a 160 l/min, medida através do Peak Flow parece estar correlacionado com limpeza de secreções não efetiva, e valores de pico de fluxo da tosse inferior a 270 l/min tem sido utilizado para identificar pacientes que necessitam de assistência à tosse.

Os volumes e capacidades pulmonares em indivíduos com DNM estão reduzidos, sendo que a capacidade vital forçada menor do que 1 litro ou menor que 50% do predito, é um parâmetro preditor negativo de sobrevivência.

Doenças neuromusculares têm alta prevalência de distúrbios respiratórios durante o sono. A polissonografia é recomendada em crianças com sintomas, ou na fase de tornar-se cadeirante. Nos pacientes com o início do ciclo de insuficiência respiratória, a avaliação com a polissonografia identifica a hipoventilação do sono, que podem ser altamente melhoradas pela ventilação não invasiva noturna.

A assistência ventilatória é capaz de influenciar um aumento da expectativa de vida em pacientes com doenças neuromusculares, havendo significativa melhora da musculatura respiratória nestes pacientes.

O comprometimento da musculatura respiratória prejudica a eficiência da tosse e a morbidade e mortalidade em indivíduos com DNM estão associados a este fato, além do déficit de ventilação. Sendo assim as possibilidades terapêuticas devem ser

apresentadas ao paciente portador de doença neuromuscular e à sua família, devendo ser indicada técnicas fisioterapêuticas que auxiliem a tosse manualmente ou mecanicamente. O uso da técnica de "air stacking" ou empilhamento de ar tem sido utilizado para auxílio à tosse, porém para sua eficácia é fundamental o treino do paciente e seus familiares bem como seu uso rotineiro.

8 REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

III CONSENSO BRASILEIRO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA. Ventilação mecânica não invasiva com pressão positiva. **J Bras Pneumol**, 33(Supl 2): S92-S 105, 2007;

AMERICAN THORACIC SOCIETY. Consensus Statement - Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy –. **Am J Respir Crit Care Med**, 170: 456-465, 2004;

ANDRADE, C. R. **Abordagem Respiratórias das Crianças e Adolescentes com doenças Neuromusculares.**

Disponível em: <<http://www.smp.org.br/atualizacao/download/Pneumo.pdf> > Acesso em: 13 de novembro de 2008;

ARAUJO et al. Anestesia em pacientes com doença de Steinert: Relato de Caso. **Revista Brasileira de Anestesia**. V. 56 n. 6 nov-dez 2006;

BACH et al., Oximetry and Indications for Tracheotomy for Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Chest** / 126 / 5 / Nov, 2004;

BACH; NIRANJAN; WEAVER, Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. **Chest** Vol.117, 2000;

BARROS, L. S. Revisão do Tratamento Fisioterápico na Tosse Ineficaz: Uso da Tosse Mecanicamente Assistida (Cough Assist) **FisioBrasil** ed. 90, 2008;

BATISTA G.; JÚNIOR B. Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de caso. **Ver. CEFAC** Minas Gerais, n.5, 2003;

BAYDUR A.; LAYNE, E.; ARAL, I.I., et al. Long term noninvasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: a 46 year experience and review. **Thorax** 44: 4-11, 2000;

BOURKE, S.C.; GIBSON, G.J. Sleep and breathing in neuromuscular disease. **Eur Respir J**. vol 19: 1194-1201, 2002;

CARSKADON, M.A.; RECHTSCHAFFEN, A. Monitoring and Staging Human Sleep. In: KRYGER, M.; ROTH, T. E.; DEMENT, W. **Principles and Practice of Sleep Medicine**. 4. ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 2005;

FREZZA, R. M.; SILVA, S. R. N.; FAGUNDES, S. L. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de duchenne e de becker. **RBPS**. V.18 2005;

GARCÍA-RÍO et al., Accuracy of noninvasive estimates of respiratory muscle effort during spontaneous breathing in restrictive diseases. **J Appl Physiol** VOL 95, Out. 2003;

GOMES-MERINO, E., BACH, J. R., Duchenne Muscular Dystrophy Prolongation of Life by Noninvasive Ventilation and Mechanically Assisted Coughing **J. Phys. Med. Rehabil.** Vol. 81, No. 6 Jun. 2002;

GUILLEMINAULT, C., PHILIP, P., ROBINSON, A., sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**. Vol.65, Agosto 1998;

HARIK-KHAN; WISE; FOZARD, Determinants of Maximal Inspiratory Pressure The Baltimore Longitudinal Study of Aging **AM J RESPIR CRIT CARE MED**. Vol158, n.5, Nov. 1998;

HOLANDA, M.A., et al. Ventilação não-invasiva com pressão positiva em pacientes com insuficiência respiratória aguda: fatores associados à falha ou ao sucess. **Rev. J. Pneumol**, v. 27, n. 6, 301-309, Nov-dez 2001;

IANDELLI et al., assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and neuromuscular diseases comparative evaluation of two noninvasive techniques. **Chest** vol.119, 2001;

LECHTZIN et al., Spirometry in the Supine Position Improves the Detection of Diaphragmatic Weakness in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis **CHEST** vol.121, Nov. 2002;

MELLIES et al., Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. **Neuromuscular Disorders** Vol14, set. 2004;

MISKE et al., use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. **J Chest** Nov. 2003;

ORSINI et al., Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Ver. Neurocienc.** Vol.17 Out.2007;

PASCHOAL, I. A. Mais do que bons pulmões. **J. bras. Pneumol.** Vol.35 n.10, 2009;

PASCHOAL, I. A.; VILLALBA, W.O.; PEREIRA, M.C. Insuficiência Respiratória Crônica nas Doenças Neuromusculares. **J. bras. pneumol.** vol.33 n.1, p.81-92, 2007;

PEREIRA, C. A. C., Espirometria **J. Pneumologia** Rio de Janeiro, n.28, outubro 2002;

PEREIRA, C. A. C., Testes de função pulmonar **Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia** Abril 2001;

PRESTO et al., Ventilação Não-Invasiva e Fisioterapia Respiratória para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Rev. Neurociências.** Rio de Janeiro, Vol.17, n.3 Abril, 2008;

RAMOS et al. Avaliação da força muscular respiratória e do *peak flow* em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. **Pulmão RJ** março 2008;

REED, U. C. Doenças Neuromusculares. **Jornal de Pediatria**, São Paulo, Vol. 78, n.1 2002;

ROCCO et al. Avaliação da Função Motora em Crianças com Distrofia Muscular Congênita com Deficiência da Merosina. **Arq Neuropsiquiatr.** São Paulo, v. 63 n.2 nov 2004;

ROSO et al. Tratamento Cirúrgico da Escoliose na Amiotrofia Espinhal Progressiva. **Arq Neuropsiquiatr.** Rio Grande do Sul, v.61, n.3 Fev. 2003;

SANCHO et al. Comparison of Peak Cough Flows Measured by Pneumotachograph and a Portable Peak Flow Meter **Am. J. Phys. Med. Rehabil.** Vol. 83, No. 8, 2004;

SANCHO et al. Efficacy of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Medically Stable Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis **CHEST** Vol.125, 2004;

SCANLAN C. L.; WILKINS R. L.; STOLLER J. K. **Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan**. São Paulo: Manole, 2000;

SILVA; FORONDA; TROSTER Ventilação não invasiva em pediatria **Jornal de Pediatria** Vol.79 2003;

SIMONDS, A.K.; MUNTONI, F.; HEATHER, S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. **Thorax**, 53: 949-952, 1998;

SURESH et al. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the pediatric population **J. Pediatric. Child Health** n.41, 500-503, 2005;

TOGEIRO, S. M. G. P.; SMITH, A. K. Métodos diagnósticos nos distúrbios do sono. **Revista Brasileira de Psiquiatria**, v. 27, 2005;

VASCONCELOS et al., Atrofia Muscular Espinhal – Apoio Ventilatório Não Invasivo em Pediatria. **Revista Portuguesa de Pneumologia**, Vol. XI nº. Setembro/Outubro 2005;

VIANELLO et al., mechanical insufflation - exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections **J Phys Med Rehabil**. Fev. 2005;

VIANELLO, A.; BEVILACQUA, M.; SALVADOR, V., et al. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. **Chest**, 105: 445-448, 1994;

WANG et al., Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. **Journal of Child Neurology**. Vol.22, n.8, ago.2007;

WINDISCH et al., The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire a specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. **Journal of Clinical Epidemiology** Vol.56, March 2003.

SANCHO et al. Efficacy of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Medically Stable Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis **CHEST** Vol.125, 2004;

SCANLAN C. L.; WILKINS R. L.; STOLLER J. K. **Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan**. São Paulo: Manole, 2000;

SILVA; FORONDA; TROSTER Ventilação não invasiva em pediatria **Jornal de Pediatria** Vol.79 2003;

SIMONDS, A.K.; MUNTONI, F.; HEATHER, S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. **Thorax**, 53: 949-952, 1998;

SURESH et al. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the pediatric population **J. Pediatric. Child Health** n.41, 500-503, 2005;

TOGEIRO, S. M. G. P.; SMITH, A. K. Métodos diagnósticos nos distúrbios do sono. **Revista Brasileira de Psiquiatria**, v. 27, 2005;

VASCONCELOS et al., Atrofia Muscular Espinhal – Apoio Ventilatório Não Invasivo em Pediatria. **Revista Portuguesa de Pneumologia**, Vol. XI nº. Setembro/Outubro 2005;

VIANELLO et al., mechanical insufflation - exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections **J Phys Med Rehabil**. Fev. 2005;

VIANELLO, A.; BEVILACQUA, M.; SALVADOR, V., et al. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. **Chest**, 105: 445-448, 1994;

WANG et al., Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. **Journal of Child Neurology**. Vol.22, n.8, ago.2007;

WINDISCH et al., The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire a specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. **Journal of Clinical Epidemiology** Vol.56, March 2003.