

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

Ana Lúcia Langer

INTRODUÇÃO

Alguns conceitos são fundamentais para entendermos as bases da ventilação não invasiva (VNI) e o manejo clínico deste tipo de paciente.

Falência de Ventilação X Falência de Oxigenação

Há dois gases importantes no sangue, o oxigênio - O₂, normalmente ligado à hemoglobina e formando a oxihemoglobina e o dióxido de carbono - CO₂, que forma a carboxihemoglobina.

Os principais músculos responsáveis pela respiração são o diafragma (responde por 2/3 da mesma) e a musculatura intercostal.

Existem situações diferentes entre indivíduos com musculatura respiratória normal atingidos por processos pulmonares e aqueles com doenças neuromusculares. No primeiro caso a hipoxia ocorre devido ao processo patológico pulmonar. Esta hipoxia faz com que o controle respiratório cerebral “ordene” à musculatura respiratória trabalhar mais efetivamente e numa frequência maior. Os pulmões tornam-se melhor ventilados e os níveis de CO₂ caem abaixo do normal. O tratamento para pessoas com hipoxia devida à doença pulmonar é a ministração de oxigênio, já que nestes casos a hipoxia resulta da falência da oxigenação.

Esse processo raramente ocorre em pacientes neuromusculares, exceto naqueles onde haja doença pulmonar concomitante.

No segundo grupo há falência muscular e conseqüentemente não ocorre ventilação adequada e remoção de secreções. A musculatura inspiratória, enfraquecida, tem diminuída sua amplitude de movimentos, o que caracteriza a sub-ventilação. Por mecanismos compensatórios, há alterações nos centros de controle do cérebro fazendo com que o organismo adapte-se a esta situação de hipoventilação na tentativa de evitar a sobrecarga da musculatura. Esta adaptação ocorreria através de uma maior tolerância à retenção de CO₂. O aumento da PaCO₂ ou hipercapnia é insidioso e evolui progressivamente com a doença.

Em relação à hipoxemia, sabe-se que a saturação de O₂ depende da relação ventilação-perfusão e a presença no pulmão de microatelectasias ou de tampões de secreção poderia contribuir para um desequilíbrio desta relação. Porém, na falência ventilatória raramente encontramos hipoxemia sem concomitante hipercapnia. Há mecanismos que regulam a afinidade de oxigênio pela hemoglobina e a SatO₂, entre eles está o aumento da PaCO₂. Os outros fatores que poderiam exercer este mesmo fenômeno são o aumento da temperatura, o aumento da concentração de hidrogênio íon e a diminuição dos níveis de 2,3 difosfoglicerato.

Quando falamos sobre pacientes cujas alterações musculares levam a alterações na mecânica respiratória, dizemos que eles têm primariamente falência na ventilação.

Inicialmente a falência ventilatória ocorre no sono profundo (sono REM), quando o diafragma praticamente responsabiliza-se pela totalidade da ventilação. Progressivamente outras etapas do sono e as horas do dia são acometidas. A diminuição da atividade da musculatura intercostal e diafragmática durante o sono REM leva, também, à síndrome pulmonar restritiva, com redução de todos os volumes e capacidades pulmonares.

Fatos importantes devem ser ressaltados: nestes casos, onde a hipoxemia é secundária à hipercapnia, a suplementação de oxigênio e a conseqüente normalização dos níveis de O₂ fazem com que os quimiorreceptores periféricos da aorta e carótida não sejam estimulados e, portanto, não enviem informações ao controle central, que tentaria aumentar o ritmo e a freqüência respiratória. A hipercapnia torna-se, então, mais grave. O paciente torna-se comatoso (narcose pelo CO₂) e, seqüencialmente, há parada respiratória.

A hipercapnia durante o dia poderá ocorrer a partir do decréscimo da CVF (Capacidade Vital Forçada) para menos de 40% do predito. Com a hipercapnia há um incremento da dessaturação noturna devido à alteração na curva de dissociação da hemoglobina (com o aumento da PaCO₂ haverá uma menor afinidade da hemoglobina pelo O₂). Durante o dia, uma PaCO₂ maior que 45 mm Hg também é um sinal de hipoventilação noturna em 91% dos casos e um BE (base excess) maior que 4 mmol/l, em 55% dos casos.

Pacientes que durante o dia já estão com uma baixa SatO₂ têm grande dessaturação a noite visto já estarem com hipercapnia e, portanto, com uma tendência a uma menor afinidade do O₂ pela hemoglobina.

A falência ventilatória não ocorre repentinamente. Os pacientes, apesar da doença neuromuscular, conseguem manter uma situação estável por um bom período. A

presença de infecções do trato respiratório é responsável por 85% dos casos de falência. Nesta situação, a musculatura é obrigada a trabalhar mais intensamente, podendo ocorrer a fadiga. A presença de secreções e a dificuldade de removê-las pela impossibilidade de uma tosse efetiva corroboram com o quadro. Há um bloqueio da via aérea, diminuição da capacidade vital e dos volumes respiratórios. A multiplicação bacteriana é o passo seguinte, resultando em pneumonias, hospitalização, intubação e necessidade de suporte ventilatório.

ACOMPANHAMENTO EVOLUTIVO

Os objetivos a serem almeçados no seguimento do paciente são:

- 1- Manutenção da complacência pulmonar e da caixa torácica
- 2- Auxílio à musculatura expiratória
- 3- Auxílio à musculatura inspiratória

MANUTENÇÃO DA COMPLACÊNCIA PULMONAR e CAIXA TORÁCICA

Com a diminuição da Capacidade Vital apenas algumas porções do pulmão serão expandidas durante cada respiração.

O tecido pulmonar normalmente atinge sua maturidade em torno dos 19 anos, época em que as pessoas têm seu pico de capacidade vital. A partir deste momento há um decréscimo de 1 a 2% ao ano (cerca de 30 ml) durante toda a vida do indivíduo. Em relação à caixa torácica, há necessidade de manter sua amplitude de movimento. O progredir da doença neuromuscular faz com que haja diminuição de volumes torácicos durante a inspiração. No caso das crianças menores, por exemplo, aquelas portadoras de amiotrofia espinhal, há subdesenvolvimento dos pulmões e deformidade torácica, conhecida por *pectus escavatum*.

O uso de espirômetros de incentivo ou respirações profundas não expandirão o pulmão além de sua Capacidade Vital. Para a prevenção de contraturas da caixa torácica, preservação de sua amplitude de movimentos e diminuição das restrições pulmonares há necessidade de exercícios regulares de air-stacking.

Air-stacking, em português significando empilhamento de ar, são insuflações que são adicionadas aos pulmões de forma a expandi-los até sua capacidade máxima. O paciente inspira profundamente e consecutivamente novos volumes de ar são disponibilizados através das interfaces. Estes volumes são mantidos no pulmão através

do fechamento da glote até a expansão pulmonar e da caixa torácica se completarem e a retenção pela glote não mais puder ocorrer. Aparelhos como ambu, ventiladores a volume e o Cough Assist são os mais indicados para fornecimento de ar para o exercício.

A **Capacidade de Insuflação Máxima** é determinada dando ao paciente o maior volume de ar que ele consegue segurar mantendo a glote fechada.

A **Respiração Glossofaríngea** é uma outra forma de fazer “air-stacking” ou hiperinsuflação, descrita no início dos anos 50. São usadas a língua e a musculatura faríngea para projetar bolus de ar para dentro dos pulmões, como auxílio à inspiração. Inicialmente um “bolus” de ar é engolido e mantido através do fechamento da glote. A seguir outro “bolus” é adicionado ao primeiro e mantido. O processo se repete até o momento que o paciente não consegue mais segurar o ar com a glote fechada e dá início a expiração. Uma respiração geralmente consiste de 6 a 9 “bolus” de 40 a 200 ml cada. As principais funções da RGF são:

- 1- Aumentar a efetividade da tosse
- 2- Aumentar o volume da fala e normalizar seu ritmo
- 3- Aumentar e/ou manter a complacência pulmonar
- 4- Prevenir microatelectasias

Os exercícios de air-stacking devem ser realizados no mínimo 3 vezes ao dia, 10 a 15 vezes, quando a CVF for 1500 ml ou 70% do predito. Os objetivos primordiais desta prática são a manutenção da amplitude de movimento, aumento da Capacidade Máxima de Insuflação para maximizar o Pico de Fluxo de Tosse, manter ou aumentar a complacência pulmonar e torácica, prevenir ou eliminar atelectasias, manter a possibilidade de uso de ventilação não invasiva.

AUXÍLIO À MUSCULATURA EXPIRATÓRIA

Uma tosse normal requer uma insuflação inicial de cerca de 85 a 90% da capacidade pulmonar total. O pico normal de fluxo de tosse oscila entre 6 e 17 l/seg.

A musculatura expiratória de pacientes neuromusculares freqüentemente não tem poder para criação de um fluxo adequado para a expulsão das secreções. Pacientes com pico de fluxo de tosse menor que 160 l/min ou 2,7 l/seg não possuem fluxo adequado para remoção de secreções e necessitam auxílio para viabilizar esta função.

Os portadores cujo fluxo de tosse situa-se abaixo de 270 l/min ou 4,5 l/seg podem cair para os limites críticos de 160 l/min na vigência de processos gripais e ter alto risco

de contrair pneumonias. O fluxo de tosse abaixo de 270 l/min ocorre quando a CVF está em torno de 1500 ml ou 70 % do predito.

Portanto, a medida do Pico de Fluxo de Tosse e Pico de Fluxo de Tosse Assistida são parâmetros fundamentais de seguimento evolutivo e podem ser medidos com um simples aparelho de peak flow.

Auxílio à tosse

O auxílio à tosse é indicado quando o paciente não atinge o fluxo mínimo de tosse: 160 l/min ou 2,7 l/seg.

Há 2 tipos de ajuda:

- 1- Auxílio manual
 - Através de air-stacking
 - Através da prensa abdominal
- 2- Auxílio mecânico
 - Através do Cough Assist

Auxílio manual da tosse

A) Air-stacking

É obtido através da respiração glossofaríngea ou por aparelhos (ambu, respiradores a volume, aparelhos para tosse assistida: Cough Assist).

B) Prensa abdominal

Após uma máxima insuflação do paciente, o cuidador, com as mãos sob as costelas deste, realiza um movimento de pressão brusca abdominal. Este movimento precisa ser coordenado com o início da expiração (pode-se contar 1, 2, 3 para a coordenação).

- Este tipo de auxílio deve ser feito somente após 1 a 2 horas da refeição.
- A pressão abdominal pode ser feita concomitantemente com o air-stacking para aumentar sua efetividade.

Auxílio mecânico à tosse

O auxílio mecânico à tosse envolve aparelhagem que promove uma insuflação profunda (cerca de 30 a 50 cm de água) seguida de uma exsuflação com uma pressão negativa da mesma monta.

O Cough Assist (Emerson In-exsufflator) é um dos aparelhos que deve acompanhar pacientes em ventilação não invasiva. O uso deste aparelho permite que

pacientes com quadros gripais e secreções não tenham pneumonia, falência respiratória e, portanto, evita hospitalizações. Ele também é usado para a extubação de pacientes neuromusculares em pós operatório e, finalmente, evita a necessidade de intubação para aspiração dos pacientes com falência ventilatória devido a quadros gripais.

O Cough Assist substitui com vantagem a broncoscopia. Pode-se fazer auxílio manual concomitante desde que o paciente não tenha comido nas 2 horas anteriores.

AUXÍLIO À MUSCULATURA INSPIRATÓRIA

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA:

Modos de ventilar

Entre os aparelhos que atuam no corpo estão os NPBVs (*Negative Pressure Body Ventilators*), que fazem uma pressão negativa intermitente ao redor da parede torácica ou abdominal, facilitando a entrada do ar pela via aérea. São menos práticos que os aparelhos de pressão positiva.

Existem também outros ventiladores cujas pressões são aplicadas diretamente no corpo. Entre eles podemos citar Rocking bed, Ventiladores de Pressão Abdominal Intermitente (são cintos elásticos, infláveis, também chamados de Cinto ou Jaqueta Pneumática. Colocados envolvendo o abdome, por fora da roupa, são inflados de forma intermitente através de um ventilador de pressão positiva).

Outros aparelhos atuam aplicando pressões positivas nas vias aéreas. Por sua praticidade, preço, portatibilidade, estes aparelhos (IPPV - *Intermittent Pressure Positive Ventilation*) levam grande vantagem sobre os NPBVs. Entre estes aparelhos, existem 2 grandes grupos: os ventiladores a pressão e os ventiladores a volume. Os ventiladores a pressão deixam disponível um volume de ar até o ponto em que a pressão limite seja atingida. Por outro lado, nos aparelhos ciclados a volume, só o volume determinado está disponível, não importando a pressão com que atinja os pulmões.

Nos últimos anos os ventiladores a pressão do tipo BiPAP (*Bilevel Positive Pressure Airway*) têm-se tornado mais populares por serem de manipulação simples e mais baratos. Na falência ventilatória de pacientes neuromusculares, apenas a fase inspiratória (IPAP - *Inspiratory Positive Airway Pressure*) é necessária. A fase expiratória (EPAP - *Expiratory Positive Airway Pressure*) não pode ser zerada, uma vez que o BiPAP

possui circuito único e uma pressão positiva em torno de 4 a 5 mm Hg pode ser necessária para a exalação do CO₂ através da válvula.

O gradiente IPAP – EPAP é chamado SPAN e é este SPAN que traduz a grandeza do auxílio ventilatório que vai ser ministrado. Pequenos SPANs são erroneamente ministrados a doentes com problemas ventilatórios importantes e, por serem ineficazes, os pacientes acabam tendo aumento do número de horas de ventilação ou ministração de oxigênio concomitante ou, até mesmo, indicação de traqueostomia. O volume máximo disponibilizado pelo BiPAP é de 1200 ml para pessoas com elasticidade pulmonar normal.

Os ventiladores tipo BiPAP não disponibilizam inspirações periódicas profundas, importantes para o auxílio à tosse (volume de 1,5 litros), aumento do volume da voz, manutenção da elasticidade pulmonar e também são inábeis para os exercícios de “air-stacking”.

Interfaces

Para a forma não invasiva de ventilar, há necessidade da escolha de interfaces e esta opção deverá ser feita pelo profissional e pelo paciente de forma conjunta. A experiência do profissional, a anatomia da face, problemas como obstrução nasal, falta de dentes, grau de dependência do ventilador e tipo de ventilador são aspectos que devem ser considerados para a escolha da melhor interface ou se haverá necessidade de mais de um tipo.

Os principais modelos de interfaces são:

a) Interface oral

Não comercializada no Brasil, mas bastante utilizada nos EUA. Oferece bastante conforto e não produz escaras. Utilizada apenas no período diurno e com ventiladores a volume.

b) Interface oral com lipseal

c) Interface nasal

d) Interface oronasal

Este tipo de interface é primordialmente usado nos casos onde há respiração bucal ou hipotonia da musculatura oral, situações que mantêm a boca aberta. Atualmente sabe-se que mesmo nestas situações há um fechamento da glote compensatório.

e) Interface total face

Recentemente lançada, visa a minimizar pequenas escaras que eventualmente aparecem nos usuários de ventilação não invasiva.

O uso de interfaces pode propiciar a formação de escaras em pontos de pressão. Pode-se colocar protetor nasal (duoderm®, O'gel) ou mesmo produtos a base de ácidos graxos essenciais (dersani). Com o aumento do número de horas na ventilação é necessário alternar interfaces para evitar as escaras. Todos os pacientes com DNM necessitam de 2 a 3 interfaces quando passam a fazer o uso de ventilação nas 24hs.

Indicações de ventilação

A ventilação não invasiva inicialmente pode ser necessária apenas nos episódios gripais. Com o evoluir da fraqueza da musculatura respiratória, seu uso passa a ser necessário no período noturno e, progressivamente, o número de horas vai aumentando até atingir as 24 horas do dia.

Os seguintes parâmetros devem ser utilizados para indicação de ventilação não invasiva no período noturno:

1) Presença de sintomas de hipoventilação alveolar crônica

- a. Fadiga
- b. Dispnéia
- c. Cefaléia matinal bifrontal
- d. Despertares noturnos associados com dispnéia e/ ou taquicardia
- e. Dificuldade para despertar
- f. Sonolência diurna excessiva
- g. Déficit de atenção momentâneo
- h. Pesadelos freqüentes muitas vezes associados com sufocação
- i. Insuficiência cardíaca direita
- j. Edema de MMII
- k. Irritabilidade
- l. Ansiedade
- m. Policitemia
- n. Depressão
- o. Diminuição da libido
- p. Perda de peso

2) Critérios fisiológicos:

Há controvérsias em vários serviços de referência. Temos seguido o último Consenso da American Thoracic Society Documents, de março de 2004, que prioriza a utilização da dessaturação noturna e que se inicia a partir de uma CVF menor que 40% do predito, como um dos parâmetros orientadores da indicação de ventilação.

a. CVF < 40% do predito com oximetria noturna demonstrando dessaturação.

b. Parâmetros como PaCO₂ ≥ 45mmHg devem ser considerados no contexto da decisão.

c. Com o agravamento da doença, o aumento da PaCO₂ e a queda da SatO₂ para níveis abaixo de 95% poderão ocorrer no período diurno. O aumento do número de horas de ventilação deverá ser considerado.

TESTES DE FUNÇÃO PULMONAR

O acompanhamento respiratório deve-se iniciar tão logo seja feito o diagnóstico. Assim, pode-se ter um parâmetro inicial que será comparado com futuras observações. Sua freqüência poderá ser de uma a seis vezes ao ano, dependendo do tipo de distrofia muscular, da idade do paciente e de sua evolução clínica.

PRINCIPAIS PARÂMETROS

1) *Parâmetros clínicos*

.Ausculta pulmonar

.Análise do padrão respiratório onde se avalia a coordenação entre caixa torácica e abdome, a presença de movimentos paradoxais.

2) *Espirometria*

Neste exame o parâmetro mais importante é a medida da Capacidade Vital Forçada – CVF, onde se mede a quantidade de ar que pode ser expelida, o mais rapidamente possível, após uma inspiração profunda. Frequentemente há diferença significativa entre a CVF na posição sentada e deitada: alguns portadores podem ter CVF normal no primeiro caso e alterada no segundo. Idealmente, os testes deveriam ocorrer em várias posições e situações. Diferenças maiores que 15% entre a posição supina e sentada e entre as laterais são indicativas de fraqueza diafragmática. Frequentemente há diferença significativa entre a CVF na posição sentada e deitada: alguns portadores podem ter CVF normal no primeiro caso e alterada no segundo. Há, também, enormes diferenças se a avaliação for feita nas posições laterais entre um lado e o outro. Portanto, idealmente, os testes deveriam ocorrer em várias posições e situações. Diferenças maiores que 15% entre a posição supina e sentada e entre as laterais são indicativas de fraqueza diafragmática.

3) *Capnografia*

A medida do CO₂ exalado é mais acurada que a transcutânea ou a PaCO₂ visto que imediatamente se altera ao ocorrerem alterações ventilatórias.

4) Oximetria

A SatO₂ normal é de 95% ou mais e pode ser medida por um simples oxímetro de pulso.

No progredir do processo degenerativo, a falência ventilatória instala-se inicialmente no período da noite, na fase de sono mais profunda, conhecida como REM, para posteriormente estender-se a outros períodos do dia. A monitorização noturna da SatO₂ deve ser feita para diagnóstico precoce da fraqueza diafragmática.

São indicações para monitorização noturna:

- a) Indivíduos com sintomas de hipoventilação;
- b) Capacidade Vital na posição supina é muito menor que na posição sentada;
- c) Necessidade de dois ou mais travesseiros para o sono;
- d) Capacidade Vital < 40% do normal em qualquer posição;
- e) Capnografia indicando subventilação (PaCO₂ > 44% mmHg);
SatO₂ < 95% durante o dia, na ausência de doença pulmonar ou secreção.

5) Medida de Pico de Fluxo de Tosse e do Pico de Fluxo de Tosse Assistida.

Estas medidas podem ser feitas através de um simples *peak flow*.

Um Pico de Fluxo de Tosse maior que 160 l/minuto é o parâmetro mais importante para extubação.

O PFTAssistida é medido após uma insuflação máxima e fazendo-se também uma compressão abdominal.

6) Medida da Capacidade de Insuflação Máxima

Para a determinação da Capacidade de Insuflação Máxima dá-se ao paciente o maior volume de ar que ele possa manter com a glote fechada. Normalmente este volume é conseguido através de um simples ambu ou através de ventiladores ciclados a volume e oferecidos ao paciente através da interface (oral, nasal, oronasal).

7) Medida da Capacidade Máxima da Respiração Glossofaríngea

Esta capacidade é potencialmente igual à Capacidade de Insuflação Máxima e também pode ser medida através do espirômetro.

8) Medida das pressões inspiratórias e expiratórias máximas.

9) Gasometria arterial

Este exame não se justifica na prática rotineira do seguimento ventilatório de pacientes com doença neuromuscular. A dor do exame pode levar à hiperventilação e falsear os valores da PaCO₂ em 30% dos casos.

10) Escoliose

11) Polissonografia

Tem indicação quando se suspeita de distúrbios do sono, por exemplo, em pacientes sintomáticos, porém com Capacidade Vital normal.

BIBLIOGRAFIA

Annane D, Chevrollet JC, Chevret S, Raphael JC. *Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders* (Cochrane Review). In: The Cochrane Library, Issue 4 2000. Oxford: Update software.

APN – *Doenças Neuromusculares e respiração*. Página eletrônica <http://www.apn.rects.pt/manuais/manual4/index.htm>

APN – *Ventilação mecânica em casa*. Página eletrônica <http://www.apn.rects.pt/manuais/manual6/index.htm>

Bach JR. *A Comparison of long term Ventilatory Support alternatives from the perspective of the patient and care giver*. Chest 1993;104:1702 – 6

Bach JR (ed). *Guide to the Evolution and Management of Neuromuscular Disease*. Philadelphia, Hanley & Belfus 1999; 67 - 122.

Bach JR. *Intensive care protocol*. Página eletrônica <http://www.doctorbach.com/icu.htm>

Bach JR (ed). *Management of Patients with Neuromuscular Disease*. Philadelphia, Hanley & Belfus 2004; 155 - 299.

Bach JR. *Mechanical Insufflation – Exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques*. Chest (104):1553 - 62

Bach JR (ed). *Non Invasive Mechanical Ventilation*. Philadelphia, Hanley & Belfus 2002; 45 - 222.

Bach JR. *Pulmonary rehabilitation considerations for Duchenne muscular dystrophy: the prolongation of life by respiratory muscle aids*. Crit Ver Phys Rehabil Med 1992; 3 239 – 269.

Bach JR (ed). *Pulmonar Rehabilitation: The Obstructive and Paralytic Conditions*. Philadelphia, Hanley & Belfus 1996; 275 - 352.

Bach JR. *Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids*. Chest 1994, 105:1538 – 44.

Bach JR, Baird JS, Plosky D, Nevado J, Weaver B. *Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes*. Pediatr Pulmonol 2002; 34:16-22.

Bach JR, FCCP, Ichikawa Y, Kim H. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy*. Chest 1997; 112:1024 – 1028.

Bach JR, Goncalves M: *Ventilator weaning by lung expansion and decannulation*. Am J Phys Med Rehabil 2004; 83:560–568.

Bach Jr, Kang SW. *Maximum Insufflation Capacity: The relationship with vital capacity and cough flows for patients with neuromuscular disease*.

Bach JR, Merino EG. *Prolongation of Life by Noninvasive Ventilation and Mechanically Assisted Coughing*. American Journal of Physical Medicine (81) 6.

Bach JR, Niranjana V, Weaver B. *Spinal Muscular Atrophy type 1. A noninvasive respiratory management approach*. Chest 2000; 117:1100 – 05.

[Bach JR](#), [Sabharwal S](#). *High pulmonary risk scoliosis surgery: role of noninvasive ventilation and related techniques*. [J Spinal Disord Tech](#). 2005 Dec;18(6):527-30.

Baydur A, Gilgoff I, Prentice W, Carlson M, Fisher DA. *Decline in respiratory function and experience with long term assisted ventilation in advanced Duchennes' muscular dystrophy*. *Chest* 1990; 97:884 – 9.

Birkrant DJ, Pope Jf, Eiben RM. *Management of the respiratory complications of neuromuscular diseases in the pediatric intensive care unit*. *J Child Neurol* 1999; 14:139 – 143.

Bonekat H W. *Noninvasive ventilation in neuromuscular disease*. *Crit Care Clin* 1998; 14:775-97.

Carvalho, Carlos RR. *Ventilação Mecânica - Avançado*. Atheneu 2000 9:397- 418.

Casas JP, Robles Adriana M, Pereyra MA, Abbona HL, Lopez AM. *Ventilacion Domiciliaria no invasiva a pression positiva em hipoventilation alveolar crônica*. *Medicina (Buenos Aires)* 2000; 60: 545 – 550.

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 – 534.

Christophe Perrin, MD, John N. Unterborn, MD, Carolyn D' Ambrosio, MD, and Nicholas S. Hill, MD. *Pulmonary complications of Chronic Neuromuscular Diseases and Their Management*. *Muscle Nerve* 29:5-27,2004

Dias – Lobato S, Garcia Tejero MT, Redondo MA. *Home mechanical ventilation in neuromuscular diseases*. *Ver Neurol* 1996 may; 24 (129) 523 – 9.

Emery Alan EM. *Muscular Dystrophy. The facts*. Oxford Medical Publications 1996; 48 – 52.

Fanfulla F, Berardinelli A, Gualtieri G, Zora MC, Ottolini A, Vianello A, Langi G, Cerveri I. *The efficacy of noninvasivemechanical ventilation on nocturnal hypoxaemia in Duchenne's muscular dystrophy*. *Monaldi Arch Chest Dis* 1998; 53(1): 9 – 13.

[Gauld LM](#), [Boynton A](#). *Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy*. [Pediatr Pulmonol](#). 2005 May; 39(5):457-60.

Gibson B. *Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy. Physicians' Beliefs and Practices*. *Chest* 2001 march; 119 (3)

Gilgoff IS. *End stage Duchenne patients: choosing between respirator and natural death*. In: *Charash LI, ed. Psychosocial aspects of muscular dystrophy and allied diseases*. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1983; 301 – 307.

[Gordon N](#). *Sleep apnoea in infancy and childhood*. Considering two possible causes: obstruction and neuromuscular disorders. [Brain Dev](#). 2002 Apr;24(3):145-9.

Gozal D. *Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy*. *Pediatr Pneumol* 2000 feb; 29 (2): 141 – 50.

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* 1998; 65 (2): 225 – 32.

Hill NS. *Initiation of noninvasive positive pressure ventilation*. *Solunum* 2002; (4) 2: 269 – 274.

Hillberg Robert E, Johnson Douglas C. *Noninvasive Ventilation*. *The New England Journal of Medicine*. (337) 24: 1746 - 52

Horan S, Warren R, Steffans V. *Breathe easy. Respiratory Care for Children With Muscular Dystrophy*. Página eletrônica: www.mdausa.org/publications/breathe/be_11.html

Hukins CA, Hillman DR. *Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy*. Am J Respir Crit Care Med 2000 jan; 161 (1): 166 – 70.

Janssens JP, Derivaz S, Breitenstein E, Muralt B, Fitting JW, Chevrolet JC, Rochat T. *Changing Patterns in long – term noninvasive ventilation. A 7 – year prospective study in the Geneva lake area*. Chest 2003; 123: 67 – 79.

Jonathan D. Finder, M.D., Chair David Birnkrant, M.D. John Carl, M.D. Harold J. Farber, M.D. David Gozal, M.D. Susan T. Iannaccone, M.D. Thomas Kovesi, M.D. RICHARD M. Kravitz, M.D. Howard Panitch, M.D. Craig Schramm, M.D. Mary Schroth, M.D. Girish Sharma, M.D. Lisa Sievers, R.N., M.S.N., C.N.S. Jean M. Silvestri, M.D. Laura Sterni, M.D. ATS Consensus Statement-American Thoracic Society Documents. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. March 2004.

Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rashe K. *Respiratory monitoring in neuromuscular disease – capnography is an adicional tool?* Clinical Neurology and Neurosurgery 103 (2001) 87 – 91.

Pipper AJ, Sullivan CE. *Effects of long-term nocturnal nasal ventilation on spontaneous breathing during deep in neuromuscular and chest wall disorders*. Eur Respir J 1996; 9(7): 1515 – 22.

Price J. *Every Breath you take*. Society for muscular dystrophy information international – International Newsletter 1995; 9(4) 1 – 2

Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. *Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy*. Lancet 1994 jun 25;343 (8913): 1600 – 4.

[Raphael JC](#), [Dazord A](#), [Jaillard P](#), [Andronikof-Sanglade A](#), [Benony H](#), [Kovess V](#), [Charpak Y](#), [Auriant J](#). *Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy*. [Rev Neurol \(Paris\)](#). 2002 Apr; 158(4):453-60.

Ratto OR, Bogossian M, Lopes dos Santos M. *Insuficiência Respiratória*. Livraria Atheneu 1981; 17 – 40.

Reina-Rosenbaum R, Bach JR, Penek J. [The cost/benefits of outpatient based pulmonary rehabilitation](#). Arch Phys Med Rehabil. 1997 Mar;78(3):240-4.

Reynolds J, Mendell JR. *Another approach to ventilatory failure in neuromuscular disease*. Neurol 2000; 55

Robinson R. *A breathe of fresh air. Respiratory care can improve quality of life*. Quest (5) 6 Dec 1998.

Robinson R. *Breathe easy. Options offered for respiratory care*. Quest (5) 5 Oct 1998

Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. *Impact of nasal ventilation on survival in hipercapnic Duchenne muscular dystrophy*. Thorax 1998; 53: 949 – 952.

[Topin N](#), [Matecki S](#), [Le Bris S](#), [Rivier F](#), [Echenne B](#), [Prefaut C](#), [Ramonatxo M](#). *Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy*. [Neuromuscul Disord](#). 2002 Aug;12(6):576-83.

Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, Bevilacqua M. *Mechanical insufflation - exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections –*. Am J Phys Med Rehabil 2005; 84:83–88.

Winkler G; Zifko U, Nader A, Frank W, Zurick H, Toifl K, Wanke T. *Dose – dependent effects of inspiratory muscle training in neuromuscular disorders*. Muscle Nerve 2000 Aug; 23(8): 1257 – 60.

À
Dra. ANA LÚCIA LANGER

***Nossos agradecimentos pela colaboração e relevantes serviços prestados à
ACADIM – Associação Carioca dos Portadores de Distrofia Muscular.***

***Rio de Janeiro, 10 de março de 2006
Diretoria da ACADIM***