

CUIDADOS RESPIRATÓRIOS E SUPORTE VENTILATÓRIO NA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

Comitê Científico do Instituto Nacional de Amiotrofia Muscular Espinhal (INAME)

Brasil, Novembro 2019



Miguel R. Gonçalves PT PhD

Unidade de Fisiopatologia Respiratória e Ventilação Não Invasiva
Serviço de Pneumologia.

Serviço de Urgência e Medicina Intensiva.

CAI_Vent – Centro de Apoio Integrado ao Doente sob Ventilação Prolongada

Centro Hospitalar Universitário de São João

Faculdade de Medicina, Universidade do Porto

I3S - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde



John R. Bach MD PhD

Department of Neurosciences

Center for Ventilator Management Alternatives

Department of Physical Medicine and Rehabilitation

Rutgers New Jersey Medical School, Newark, NJ. USA

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é classificada em cinco tipos de acordo com a sua severidade. Para a AME tipo 1, as complicações respiratórias ocorrem entre o nascimento e os 2 anos e meio de vida. Estes pacientes sofrem de fraqueza generalizada dos músculos respiratórios, mas os seus níveis respiratórios poderão encontrar-se normais. No entanto estas crianças normalmente entram em falência respiratória devido a uma infeção respiratória, que surge devido à acumulação de secreções visto que estes pacientes não têm força para as expelir e estas acabam por infectar¹. Assim, a criança é admitida em unidades de cuidados intensivos onde a aspiração não resolve a obstrução e o oxigênio apenas contribui para uma maior retenção de dióxido de carbono e a criança acaba necessitando de suporte ventilatório. Convencionalmente as infeções respiratórias resultam em pneumonias repetidas, em hospitalizações recorrentes, em intubações orotraqueais e em última instância em traqueostomias e morte. A causa mais frequente de morte em crianças com Atrofia Muscular Espinhal e outras doenças neuromusculares é a insuficiência respiratória, que se pode apresentar de uma forma aguda,

pelo desenvolvimento de uma pneumonia ou atelectasia, ou que se pode desenvolver mais lentamente por descompensação ventilatória progressiva². As novas opções de tratamento respiratório permitem, agora, um prolongamento da vida das crianças com AME tipo 1³.

De acordo com protocolos desenvolvidos por nós⁴⁻⁷, é possível evitar o recurso à traqueostomia para ventilar as crianças com AME de todos os tipos, diminuindo assim as complicações e aumentando a sua sobrevivência e a qualidade de vida. As complicações da traqueostomia como as hemorragias, aspirações, enfisema, lesão tecidual e infecção podem ocorrer de forma precoce. Mais tardiamente há a possibilidade de aparecimento de estenose traqueal, traqueomalácia, hemorragia, infecções brônquicas recorrentes, obstrução e/ou desconexão da cânula, especialmente durante a noite.

A grande dificuldade em intervir nestes pacientes está na má interpretação dos sintomas, porque não é feita uma avaliação adequada e são tomadas as decisões clínicas erradas que trazem consequências graves a longo prazo.

Nestes pacientes é necessária uma avaliação rigorosa e objetiva direcionada para a mecânica ventilatória. Deve-se começar por avaliar a sintomatologia, o aumento da frequência respiratória, alterações do ritmo cardíaco e tensão arterial, a simetria toraco-abdominal (respiração paradoxal), a diminuição da eficácia da tosse, alterações da fala e da deglutição e a influência da posição na função respiratória^{8,9}. No que se refere à função respiratória, o parâmetro mais importante da espirometria é a capacidade vital (CV). A CV pode ser considerada relativamente sensível como indicador da fraqueza dos músculos respiratórios e indicação da necessidade de suporte ventilatório.

A restrição ventilatória nos pacientes com AME tipo 2 e 3 é agravada pelo desenvolvimento e progressão da escoliose. A deformidade leva à redução da capacidade vital e da complacência da caixa torácica, pela rigidez articular e encurtamentos musculares. Os músculos, em posição de encurtamento, apresentam desvantagem mecânica, com menor capacidade para gerar tensão, piorando a fraqueza muscular¹⁰. Essas alterações causam áreas de microatelectasias, que levam à redução da complacência do pulmão, com conseqüente sobrecarga ao trabalho respiratório. Essa sobrecarga atinge músculos cronicamente fadigáveis e progressivamente mais fracos, agravando a restrição ventilatória, como num círculo vicioso. Ocorre o aumento do trabalho respiratório devido ao colapso das vias aéreas distais, causado pela fraqueza muscular e conseqüentemente, pressão pleural menos negativa que o normal.

A ventilação nasal pode ser fornecida por modo “bi-level” ou por modo volumétrico com ou sem PEEP (pressão positiva expiratória)^{11,12}. Atualmente, há numerosas interfaces nasais disponíveis comercialmente. Cada interface pode apresentar diferentes pontos de pressões na zona paranasal. Não se pode prever qual modelo será o mais eficaz e preferido para qualquer indivíduo específico. A pressão na base do nariz ou fuga de insuflação para os olhos são queixas comuns com vários destes modelos genéricos^{13,14}. Essas dificuldades resultaram na confecção de interfaces que se moldam por si próprias aos tecidos faciais e na concepção de interfaces que se moldam de modo personalizado¹⁵. Existem também as prongas nasais que proporcionam pressões mínimas apenas nas narinas. Também pode ser uma interface ideal para indivíduos que exigem ventilação não invasiva contínua, porque não interfere na visão do usuário. No entanto, são necessários tamanhos menores para bebês e crianças pequenas.

Visto que a face de cada indivíduo, especialmente o nariz, tem anatomia diferente, não se pode prever que interface fornecerá a melhor vedação com menor fuga, ou com que interface cada paciente particular estará mais confortável. Assim não deverá ser fornecido apenas uma interface, mas sim um conjunto delas que permita a que o paciente tenha flexibilidade de uso de acordo com as suas necessidades. Ao alternar interfaces o paciente alterna os locais de pressão na pele e minimiza o desconforto¹⁶. O paciente que apresentar fuga significativa pela boca pode usar um apoio de queixo para tentar resolver o problema, mas se esta persistir é necessário trocar a máscara para uma oronasal ou facial. Na presença de congestão nasal, os pacientes devem ser orientados a utilizar descongestionantes para otimizar a VNI nasal antes de realizar a troca da máscara.

A Ventilação Mecânica Não Invasiva (VMNI) nasal é a técnica mais prática para uso noturno, mas também é indicada para bebês e para aqueles que não conseguem agarrar ou segurar o adaptador bucal devido a fraqueza dos músculos orais, abertura inadequada da mandíbula ou movimento insuficiente do pescoço. Apesar disso, a VMNI nasal contínua é uma alternativa viável e desejável ao uso da traqueostomia. Os usuários de VMNI nasal aprendem a fechar suas bocas ou ocluir a orofaringe com seus palatos moles e línguas, para evitar vazamento oral da insuflação.

A umidificação abaixo do ideal provoca ressecamento e irritação das mucosas nasais, causa dor orofaríngea (“dor de garganta”) e resulta em vasodilatação e congestão nasal. O aumento da resistência ao fluxo de ar até 8 cmH₂O pode ser causado pela perda de umidade, atribuída ao fluxo de ar unidirecional com expiração pela boca durante a aplicação de pressão positiva contínua nas vias

aéreas ou VMNI pelo nariz. Isso pode ser reduzido, aquecendo-se o ar inspirado à temperatura corporal e umidificando-o com o uso de umidificador dotado de sistema aquoso aquecido. O emprego de descongestionantes também pode aliviar a irritação dos seios nasais e dificultar o aparecimento de congestão nasal^{14,17}. A troca para interface oronasal pode aliviar muitas, senão todas as dificuldades associadas com a VMNI nasal.

A distensão abdominal tende a ocorrer esporadicamente em usuários de VMNI. O ar costuma ser eliminado sob a forma de flatulência assim que o paciente for mobilizado pela manhã. Quando intensa, no entanto, essa distensão abdominal pode aumentar a restrição ventilatória, a dependência do ventilador e necessitar de tubo retal para decompressão do cólon ou tubo nasogástrico ou de gastrostomia para eructação do ar¹⁸.

Segundo os protocolos que nós temos vindo a aplicar e estudar nestes pacientes, é importante a introdução precoce da VMNI por máscara nasal durante o sono logo que a criança comece a desenvolver um padrão respiratório toraco-abdominal do tipo paradoxal, de modo a prevenir as disfunções respiratórias que começam durante o sono. Assim a criança ganha tolerância progressiva a esta técnica e poderá dormir de uma forma mais segura. Está provado também que a introdução precoce de VMNI com pressões altas (IPAP: 20 a 30cmH₂O; EPAP: 0-4cmH₂O; FR: 2 ciclos acima da FR normal do paciente), promove o crescimento saudável da caixa torácica, prevenindo o aparecimento de deformações torácicas como o pectus excavatum^{19,20}. Para além de todas estas vantagens, a introdução precoce da VMNI nestas crianças permite uma extubação direta para a VMNI em casos de agudização. Isso deve-se ao fato de a criança já estar habituada a esta terapêutica e quando é extubada, consegue tolerar melhor, evitando assim o recurso à traqueostomia. O protocolo eficaz de extubação direta para a VMNI em crianças com AME tipo1 foi descrito e publicado⁶.

A VMNI por pressão positiva é uma opção segura, bem tolerada, facilita o desenvolvimento da criança e não interfere na vocalização e aprendizagem, problemas inerentes à traqueostomia. Ajuda a suprir os sintomas de hipoventilação alveolar crônica (acordares múltiplos, sudorese noturna, cefaleias matinais, sonolência diurna), facilita a extubação, pode prevenir a entubação em caso de insuficiência respiratória aguda, melhora a qualidade de vida e aumenta a sobrevida²¹.

A complacência pulmonar sofre declínio porque o paciente com AME não consegue expandir os pulmões até a capacidade inspiratória predita. À medida que a CV diminui, a maior respiração que se consegue realizar expande apenas uma fração do volume pulmonar. Semelhantemente às articulações dos membros, a mobilização regular é necessária para evitar contraturas da parede torácica e restrição pulmonar. Isso pode ser atingido apenas por meio de insuflações profundas, empilhamento de ar ou VMNI noturna²².

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” (AS) que consiste no empilhamento de ar, ou seja, é o volume máximo de ar obtido pela sustentação de insuflações consecutivas com a glote fechada²³. O AS pode ser realizado com um ressuscitador manual (ambu), respiração glossofaríngea (RGF) ou através de um ventilador volumétrico. A técnica tem como objetivo atingir uma insuflação máxima, auxiliando a fase inspiratória e promovendo a expansão pulmonar e da caixa torácica. O aumento da capacidade de insuflação máxima aumenta o pico fluxo da tosse (PFT), melhora a *complacência* pulmonar e evita ou elimina atelectasias otimizando o uso da VNI. Através desta técnica podemos avaliar a capacidade de insuflação máxima (CIM) do paciente que é determinada pela medida por espirometria do maior volume de ar exalado após uma insuflação máxima e uma sustentação máxima que um indivíduo pode realizar (suster com a glote fechada)^{24 25,26}.

A CIM é uma importante medida, pois o paciente que apresenta Capacidade Vital Forçada (CVF) =CIM suspeita-se de disfunção da musculatura bulbar²⁷. Pacientes que apresentam uma CVF menor do que o previsto podem conseguir elevar a mesma através da técnica do AS, conseguindo assim uma medida CIM acima da CVF, ou seja, mais próxima do previsto. Os pacientes que não conseguem fechar a glote e, portanto, não são capazes de promover o empilhamento de ar, podem ser passivamente insuflados, fazendo-se uso da insuflação mecânica através do CoughAssistTM (Philips Respironics International Inc., Murrysville, Pa), ventilador ciclado a pressão sob pressões de 40 a 70 cmH₂O ou ressuscitador manual com a válvula de exalação bloqueada. O volume máximo de insuflação passiva pode receber o nome de *capacidade de insuflação pulmonar* ou CIP.

Antes da redução significativa da CV, os pacientes são instruídos a promover o empilhamento de ar dez a quinze vezes por, no mínimo, duas ou três vezes ao dia, utilizando geralmente um ressuscitador

manual. No sentido de promover o empilhamento de ar, a VMNI é fornecida por meio de ventiladores, utilizando o modo assistido-controlado ciclado a volume e não a pressão.

Os bebês não conseguem efetuar o empilhamento de ar nem cooperar com a terapia de insuflação passiva. Todos os bebês com atrofia muscular espinhal (AME) tipo 1, outros com AME tipo 2 e aqueles com DNM infantil que apresentam movimento paradoxal da parede torácica necessitam de VMNI noturna para evitar a anomalia de peito escavado (*pectus excavatum*) e promover o desenvolvimento dos pulmões, bem como para assistência ventilatória¹⁹. Além do auxílio noturno, as insuflações profundas são possíveis pelo fornecimento de ar por meio de ressuscitador manual via interface oronasal e pela sincronização da distribuição do ar com a respiração da criança. As crianças podem passar a colaborar com a terapia de insuflação profunda por volta de 14 a 30 meses de vida²⁵.

Em pacientes com AME, a capacidade de tosse está francamente reduzida, devido à fraqueza dos músculos inspiratórios e expiratórios, bem como à diminuição da Capacidade Vital²⁸. Está estudado que uma tosse eficaz requer uma inspiração/insuflação acima de 85% da Capacidade Vital. Quando as técnicas manuais de fisioterapia respiratória são insuficientes para promover uma correta desobstrução brônquica, principalmente em alturas de acumulação excessiva de secreções, a alternativa mais eficaz é o uso do mecanismo da IN-Exsuflação mecânica promovido por máquina denominada CoughAssist®²⁰

Se a CV estiver muito reduzida, insuflar o paciente até à CIM é importante para otimizar os fluxos de tosse. Uma vez que o paciente atinja uma insuflação voluntária realiza o AS seguido de uma compressão abdominal e/ou torácica temporizada com a abertura glótica conforme o paciente inicia a tosse. Reconhece-se desde 1966 que o pico de fluxo de tosse assistido pode ser duplicado e exceder prontamente os 6 L/s em pacientes que recebem insuflações máximas antes das compressões manuais^{24,29}. Embora uma insuflação máxima seguida por uma compressão abdominal proporcione um maior aumento do PFT, este também pode ser significativamente aumentado fornecendo apenas uma insuflação máxima ou fazendo apenas uma compressão abdominal sem uma insuflação máxima precedente. Curiosamente, os PFT são aumentados de modo mais significativo por uma insuflação máxima do que pela compressão abdominal.

A tosse assistida manual exige um paciente cooperativo, boa coordenação entre este e o cuidador e um esforço físico adequado. É habitualmente ineficaz na presença de escoliose grave devido a uma

combinação de capacidade pulmonar restrita, incapacidade de efetuar o movimento do diafragma pela compressão abdominal (devido à grave deformidade na caixa torácica e diafragma) e pela dificuldade em estabelecer a posição ideal das mãos no tórax para aumentar os fluxos expiratórios³⁰.

As compressões abdominais não devem ser utilizadas de modo agressivo durante 1 a 1,5 horas após as refeições, no entanto, as compressões torácicas podem ser usadas para aumentar o PFT. As técnicas de compressão torácica devem ser executadas com cuidado na presença de osteoporose.

Infelizmente, visto que não é amplamente ensinada aos profissionais de saúde, a tosse assistida manual é subutilizada³¹. A incapacidade em gerar mais de 2,7 L/s ou 160 L/m de PFT assistido apesar de ter uma CV ou CIM superior a 1 L indica, normalmente, uma obstrução fixa das vias respiratórias ou fraqueza grave da musculatura bulbar e colapso hipofaríngeo durante as tentativas de tosse. As aderências ou paralisia das cordas vocais podem ser resultado de uma prévia intubação oro-traqueal.

A tosse mecanicamente assistida (TMA) consiste na aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa através de peça bucal, máscara facial, tubo endotraqueal ou traqueostomia. Basicamente a manobra simula uma tosse, possibilitando a mobilização e expulsão das secreções de forma eficaz e segura. O insuflador-exsuflador mecânico realiza profundas insuflações seguidas imediatamente de profundas exsuflações.

A pressão de insuflação, exsuflação e o tempo entre ciclos são ajustados independentemente. A variação da pressão de insuflação para a exsuflação de +40 à -40 cmH₂O é a geralmente mais eficaz e de preferência da maioria dos pacientes³². Exceto após uma refeição, compressões abdominais são aplicados em conjunto com a exsuflação. (A TMA pode ser realizada através de uma máscara oronasal, peça bucal, tubo oro-traqueal ou através de um tubo de traqueostomia). O Cough Assist pode ser ciclado manual ou automaticamente. A ciclagem manual facilita o fisioterapeuta a coordenar a inspiração e a expiração com a insuflação e a exsuflação, porém não permite a compressão abdominal visto que são necessárias as duas mãos para segurar a máscara e ainda ciclar a máquina.

Um tratamento consiste de cinco a oito ciclos de MI-E seguido por um curto período de respiração normal ou ciclado pelo ventilador, para evitar a hiperinsuflação. O tempo de insuflação e exsuflação são ajustados para gerar a máxima expansão torácica e o esvaziamento pulmonar, respectivamente. Em geral, 2-4 segundos são usados. Vários tratamentos são realizados em uma sessão até que as

secreções sejam eliminadas e a saturação de O₂ volte à normalidade. O uso durante a infecção pulmonar pode ser tão frequente quanto necessário, com intervalo de pouco minutos, durante as infecções respiratórias³³⁻³⁶.

Seja através da via aérea superior ou através de tubos invasivos, a aspiração profunda normalmente não atinge o brônquio esquerdo em 90% das vezes. A TMA em compensação promove o mesmo fluxo de exsuflação em ambos os brônquios principais sem o desconforto ou o trauma de vias aéreas devido à aspiração. Os pacientes geralmente preferem a MI-E pelo conforto e eficácia e acham menos cansativos³⁷.

Trabalhos realizados não encontraram evidências de lesões no parênquima pulmonar, hemorragia, rompimento alveolar ou de bolhas enfisematosas, nos pulmões de animais tratados com o aparelho de tosse mecânica^{38,39}. Este achado parece ser justificado pelo fato de que a pressão negativa aplicada nas vias aéreas é semelhante à pressão positiva na superfície dos pulmões durante a tosse normal, sendo então improvável que essa pressão negativa danifique mais os pulmões que as pressões causadas por uma tosse normal.

Nas crianças com AME tipo 1, a aplicação desta técnica de uma forma não invasiva, pode ser difícil nos primeiros 12 meses, uma vez que a criança colabora pouco, pelo que a sua introdução deve ser o mais precoce possível de modo a obter uma colaboração mais rápida da criança e um melhor treino dos cuidadores. Nestas idades, se a criança entrar em falência respiratória por acumulação de secreções, tem que ser intubada e realizar sessões de CoughAssist pelo tubo endotraqueal. A partir dos 12 meses a aplicação domiciliar deste mecanismo, permite à criança permanecer com uma terapêutica ventilatória não invasiva, não necessitando de ser internada em cuidados intensivos para que haja um alívio das secreções brônquicas evitando assim todas as complicações da ventilação invasiva, bem como promovendo uma melhor tolerância à ventilação não invasiva^{7,34,35}.

Foram desenvolvidos por nós os critérios de extubação específicos para doenças neuromusculares (DNM) e um novo protocolo de extubação (Tabela abaixo)⁶. Uma vez atendidos os critérios, o tubo oro ou nasogástrico é removido para facilitar a VMNI nasal pós-extubação. O paciente, então, é extubado diretamente para VMNI em modo assistido-controlado, ciclado a pressão (com pressões de suporte entre 15 e 25 cmH₂O) ou ciclado a volume (com volumes entre 800 a 1.500 mL) com o mínimo de PEEP/EPAP possível e com uma frequência respiratória cerca de 2 ciclos acima daquela

que é normal para a idade (de 20 a 30 para crianças e de 12 a 16 ciclos /min para adultos), em ar ambiente (FiO₂ a 21%). A VMNI é fornecida por uma combinação de máscara nasal, interface oronasal e peça bucal. Os PFTs assistidos, obtidos por meio de compressão abdominal após empilhamento de ar, deverão ser mensurados em 3 horas pós extubação, conforme o paciente receba suporte completo de VMNI ciclada a volume. Os pacientes são mantidos com peças bucais anguladas acessíveis, para que progressivamente possam ser desmamados sozinhos, sempre que possível, efetuando ventilações com pressão positiva intermitente em menor frequência, conforme a tolerância. A VMNI nasal diurna é utilizada para aqueles que não conseguem segurar a peça bucal. Todos os pacientes deverão utilizar interfaces nasais ou oronasais para ventilação no período da noite. Para episódios de SpO₂ < 95%, são considerados fatores como: pressão inspiratória positiva inadequada, vazamento de ar pela interface ou pelo tubo, retenção de CO₂ e presença de secreções. Os pacientes são ensinados a promover o empilhamento de ar e a efetuar a tosse manualmente assistida. Na sequência, o pico de fluxo de tosse assistida é mensurado.

Tabela: Critérios de extubação para pacientes não desmamáveis (dependentes de ventilador)

- Paciente afebril e com leucograma normal
- PaCO₂ de 40 mmHg ou menos sob pressões inspiratórias de pico abaixo de 30 cmH₂O sob suporte ventilatório total e frequência respiratória normal, conforme a necessidade
- Saturação de oxi-hemoglobina (SpO₂) ≥ 95% por 12 horas ou mais no ar ambiente
- Todas as dessaturações de oxi-hemoglobina abaixo de 95%, revertidas por tosse mecanicamente assistida e sucção via tubo translaríngeo
- Paciente completamente alerta, que colabora com o tratamento e não recebe qualquer medicação sedativa
- Anormalidades ausentes ou em processo de desaparecimento à radiografia torácica
- Vazamento de ar pelas vias aéreas superiores, suficiente para vocalização à desinsuflação do *cuff*

Os fisioterapeutas, enfermeiros e, particularmente, os familiares e cuidadores pessoais realizam TMA via interfaces oronasais até a cada 30 minutos para que a SpO₂ não decline mais abaixo de 95% e os pacientes se sintam livres das secreções. Em sete casos, a ingestão oral pós-extubação não foi

considerada segura e, por essa razão, gastrostomias (método de Stamm modificado) foram realizadas sob anestesia local, utilizando a VMNI, sem complicações.

Nós relatamos dados sobre 157 pacientes “não desmamáveis” consecutivos que incluiu 83 pacientes que recusaram fazer traqueostomias e foram transferidos de outros hospitais⁶. Eles não conseguiam superar tentativas de respiração espontânea antes ou depois da extubação. Assim que a SpO₂ fosse mantida a $\geq 95\%$ no ar ambiente, tais pacientes foram extubados para VMNI contínua e submetidos à MI-E rigorosa. O sucesso da extubação era definido como a falta de necessidade de nova intubação durante a hospitalização. Antes da hospitalização, 96 (61%) pacientes não tinham experiência com VMNI, 41 (26%) a utilizavam parte do tempo (i. e., meio período) e 20 (13%) eram continuamente dependentes desse tipo de ventilação. Na primeira tentativa, a taxa de sucesso do protocolo de extubação foi de 95% (149 pacientes). Todas as 98 tentativas de extubação em pacientes com pico de fluxo de tosse assistida ≥ 160 L/min foram bem-sucedidas. Seis de oito pacientes que falharam na primeira tentativa de extubação tiveram sucesso nas tentativas subsequentes, de tal modo que apenas dois pacientes com esclerose lateral amiotrófica bulbar sem pico de fluxo de tosse assistida mensurável foram submetidos à traqueotomia.

Podemos assim concluir, com base neste artigo, que é possível prevenir as complicações respiratórias e evitar o recurso à ventilação invasiva em pacientes com AME, contudo é importante que se criem condições favoráveis à expansão desta técnica, condições essas, que não passam unicamente pela divulgação da mesma, mas também por uma **mudança de atitudes e práticas** que envolve o contributo e vontade de adquirir novos conhecimentos por parte dos profissionais de saúde e o financiamento por parte dos governos de todas as ajudas técnicas respiratórias necessárias no domicílio (ventiladores e interfaces adequadas, aparelhos de IN-Exsuflação mecânica, oxímetros, entre outros). É importante salientar que a utilização da VMNI associada à aplicação do CoughAssist, poderá não só melhorar a qualidade de vida dos indivíduos com AME, mas também, aumentar a sua sobrevivência⁷.

Pensamos que mais do que um alerta, é um dever ético divulgar estas abordagens e seus princípios fundamentais, visto que a avaliação precoce e o estabelecimento de objetivos são a base para o sucesso da intervenção. Tradicionalmente o paciente com AME é visto como um “sofredor” respiratório que, devido à gravidade da doença é dito aos familiares que é “normal” esse sofrimento e que têm de aprender viver com ele. Na nossa opinião o paciente com AME não é um doente

respiratório de raiz, e se lhe for fornecido as corretas ajudas técnicas aos músculos respiratórios, esse paciente não tem que sofrer de problemas respiratórios, tem sim de aprender a viver feliz, respirando de uma forma diferente. No entanto se as condições econômicas, sociais e principalmente o apoio familiar não estiverem reunidos os cuidados respiratórios não serão eficazes. Cada paciente deverá ser analisado individualmente e todos estes fatores deverão ser tidos em conta.

Nota: Este texto é propriedade intelectual dos seus autores e do Comitê Científico do Instituto Nacional da Atrofia Muscular Espinhal - INAME e qualquer uso indevido será punido por lei. Pode ser citado ou divulgado, desde que creditada a sua origem e autores.

BIBLIOGRAFIA

1. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol.* 2000;29(2):141-150.
2. Giannini A, Pinto AM, Rossetti G, et al. Respiratory failure in infants due to spinal muscular atrophy with respiratory distress type 1. *Intensive Care Med.* 2006;32(11):1851-1855.
3. Bach JR. There are other ways to manage spinal muscular atrophy type 1. *Chest.* 2005;127(4):1463; author reply 1463-1464.
4. Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34(1):16-22.
5. Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest.* 2000;117(4):1100-1105.
6. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010;137(5):1033-1039.
7. Bach JR, Goncalves MR, Hon A, et al. Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013;92(3):267-277.
8. Bach JR, Wang TG. Noninvasive long-term ventilatory support for individuals with spinal muscular atrophy and functional bulbar musculature. *Arch Phys Med Rehabil.* 1995;76(3):213-217.
9. Schroth MK. Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics.* 2009;123 Suppl 4:S245-249.
10. Bach JR, Sabharwal S. High pulmonary risk scoliosis surgery: role of noninvasive ventilation and related techniques. *J Spinal Disord Tech.* 2005;18(6):527-530.
11. Bach JR, Alba A, Mosher R, Delaubier A. Intermittent positive pressure ventilation via nasal access in the management of respiratory insufficiency. *Chest.* 1987;92(1):168-170.
12. Delaubier A, Guillou C, Mordelet M, Rideau Y. [Early respiratory assistance by nasal route in Duchenne's muscular dystrophy]. *Agressologie.* 1987;28(7):737-738.
13. Clini E. Patient ventilator interfaces: practical aspects in the chronic situation. *Monaldi Arch Chest Dis.* 1997;52(1):76-79.
14. Nava S, Navalesi P, Gregoret C. Interfaces and humidification for noninvasive mechanical ventilation. *Respir Care.* 2009;54(1):71-84.
15. McDermott I, Bach JR, Parker C, Sortor S. Custom-fabricated interfaces for intermittent positive pressure ventilation. *Int J Prosthodont.* 1989;2(3):224-233.
16. Elliott MW. The interface: crucial for successful noninvasive ventilation. *Eur Respir J.* 2004;23(1):7-8.

17. Lellouche F, Maggiore SM, Deye N, et al. Effect of the humidification device on the work of breathing during noninvasive ventilation. *Intensive Care Med.* 2002;28(11):1582-1589.
18. Dean S, Bach JR. The use of noninvasive respiratory muscle aids in the management of patients with progressive neuromuscular diseases. *Respir Care Clin N Am.* 1996;2(2):223-240.
19. Bach JR, Bianchi C. Prevention of pectus excavatum for children with spinal muscular atrophy type 1. *Am J Phys Med Rehabil.* 2003;82(10):815-819.
20. Chatwin M, Bush A, Simonds AK. Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child.* 2010.
21. Bach JR. The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type 1: the motion for. *Paediatr Respir Rev.* 2008;9(1):45-50; quiz 50; discussion 55-46.
22. Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids. Part 1: The inspiratory aids. *Chest.* 1994;105(4):1230-1240.
23. Kang SW. Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. *Yonsei Med J.* 2006;47(3):307-314.
24. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest.* 2000;118(1):61-65.
25. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation : weakness, stiffness, and mobilization. *Chest.* 2000;117(2):301-303.
26. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000;79(3):222-227.
27. Bach JR, Goncalves MR, Paez S, Winck JC, Leitao S, Abreu P. Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil.* 2006;85(2):105-111.
28. Bach JR, Tuccio MC, Khan U, Saporito LR. Vital capacity in spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2012;91(6):487-493.
29. Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, Miura T, Jackson-Parekh R. Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2008;87(9):726-730.
30. Servera E, Sancho J, Franco J, Vergara P, Catala A, Zafra MJ. [Respiratory muscle aids during an episode of aspiration in a patient with Duchenne muscular dystrophy]. *Arch Bronconeumol.* 2005;41(9):532-534.
31. Bach JR, Chaudhry SS. Standards of care in MDA clinics. Muscular Dystrophy Association. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000;79(2):193-196.
32. Winck JC, Goncalves MR, Lourenco C, Viana P, Almeida J, Bach JR. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest.* 2004;126(3):774-780.
33. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81(6):411-415.
34. Goncalves M, Bach J. Mechanical Insufflation-exsufflation improves outcomes for Neuromuscular disease patients with respiratory tract infections: " a step in the right direction". *Am J Phys Med Rehabil.* 2005;84:89-91.
35. Goncalves M, Winck J. Exploring the potential of mechanical insufflation-exsufflation. *Breathe.* 2008;volume 4(June):326-329.
36. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest.* 2000;118(5):1390-1396.
37. Garstang SV, Kirshblum SC, Wood KE. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2000;23(2):80-85.
38. Barach AL, Beck G, Smith W. Mechanical production of expiratory flow rates surpassing the capacity of human coughing. *Trans Assoc Am Physicians.* 1953;66:315-324.
39. Barach AL, Beck GJ. Mechanical production of expiratory flow rates surpassing the capacity of human coughing. *Am J Med Sci.* 1953;226(3):241-249.

