



UNIVERSIDADE FERNANDO PESSOA
FCS/ESS

LICENCIATURA EM FISIOTERAPIA

PROJECTO E ESTÁGIO PROFISSIONALIZANTE II

**Efectividade da Fisioterapia – Ventilação Não
Invasiva na Doença Neuromuscular:
Uma Revisão Sistemática**

Pedro Joaquim Pereira Faria
Estudante de Fisioterapia
Escola Superior de Saúde - UFP
18737@ufp.edu.pt

Rui Viana
Mestre Assistente
Escola Superior de Saúde - UFP
ruiav@ufp.edu.pt

Porto, Maio de 2011

Resumo

Objectivo: Determinar a efectividade da Fisioterapia com recurso a técnicas de Ventilação Não Invasiva (VNI) em Doentes Neuromusculares (DNM). **Metodologia:** Pesquisa computadorizada nas bases de dados *Pubmed/Medline* e *PEDro* permitindo identificar estudos randomizados controlados que avaliam diferentes técnicas de VNI associadas ao tratamento de DNM. **Resultados:** Nesta revisão foram incluídos 8 estudos envolvendo 205 pacientes, com classificação metodológica de 4.4 na escala de *PEDro*. Dos estudos mencionados nesta revisão, 2 referem a Insuflação-Exsuflação Mecânica, 2 analisaram a Ventilação Percussiva Intrapulmonar e 4 referem a Pressão Positiva das vias aéreas com dois níveis. **Conclusão:** A evidência actual sugere que a intervenção da Fisioterapia é de primordial importância no tratamento de pacientes com DNM, nomeadamente, com recurso às técnicas analisadas. Da pesquisa efectuada, sugere-se a implementação de investigações nas diferentes técnicas de VNI, no sentido de otimizar a intervenção em DNM. **Palavras-chave:** Ventilação Não Invasiva, Fisioterapia, Doenças Neuromusculares, Ventilação Percussiva Intrapulmonar, Insuflação-Exsuflação Mecânica, Pressão Positiva das vias aéreas com dois níveis, Estudos randomizados controlados.

Abstract

Objective: To determine the effectiveness of physiotherapy with various techniques of noninvasive ventilation (NIV) in patients with neuromuscular disease (NMD). **Methodology:** Research on computerized databases *Pubmed/Medline* e *PEDro*, to identify randomized controlled trials, that evaluates different techniques of NIV associated with NMD. **Results:** This review included 8 articles involving 205 patients, with methodology classification of 4.4 on the *PEDro* scale. From the studies included in review, 2 refer a Mechanical Insufflation-Exsufflation, 2 evaluated de Intrapulmonary Percussive Ventilation and 4 refer a bilevel Positive Airway Pressure. **Conclusion:** Current evidence suggests that physiotherapy intervention is of paramount importance in the treatment of patients with NMD, in particular, using the techniques discussed. From the research carried, suggest the implementation of research in the different techniques of NIV in order to optimize the intervention in patients with NMD. **Key- Words:** noninvasive ventilation, physiotherapy, neuromuscular diseases, intrapulmonary percussive ventilation, mechanical insufflation-exsufflation, bilevel positive airway pressure, randomized controlled trials.

1. Introdução

Segundo a Associação Portuguesa de Doentes Neuromusculares [APN] (2010), o termo “Doenças Neuromusculares” aplica-se a um universo muito alargado de diferentes patologias, já identificadas, e engloba as doenças dos músculos (Miopatias), doenças dos nervos (Neuropatias) doenças dos cornos anteriores da medula (Atrofia Espinais) e as perturbações da junção neuromuscular (Miastenias), entre outras. São doenças genéticas, hereditárias e progressivas e todas têm em comum a falta de força muscular. Os músculos pulmonares e o coração são frequentemente afectados, provocando dificuldades respiratórias e cardíacas. A fraqueza muscular atinge também os músculos da coluna vertebral, dando origem a inevitáveis escolioses que vão agravar, ainda mais, as dificuldades respiratórias. Nestes casos, é necessária uma intervenção cirúrgica de correcção, que melhora substancialmente a qualidade de vida dos doentes. Ao nível das extremidades, surgem deformações e retracções tendinosas que aumentam as dificuldades nos movimentos. Apesar de toda a fraqueza muscular e deformações articulares, os doentes neuromusculares (DNM) mantêm, na sua grande maioria, um nível intelectual normal. Estas doenças não têm, por enquanto, cura.

Segundo Ferreira et al (2009), a ventilação não invasiva (VNI) refere-se à aplicação de um suporte ventilatório sem recurso a métodos invasivos da via aérea, nomeadamente, a entubação orotraqueal (EOT) e a traqueostomia. Os objectivos da VNI são a diminuição do trabalho respiratório, o repouso dos músculos respiratórios, a melhoria das trocas gasosas, entre outros. Tem como principais vantagens evitar a EOT, com a consequente diminuição dos riscos associados, nomeadamente infecções nosocomiais e lesão traqueal, evitando o trabalho dinâmico imposto pelo tubo endotraqueal; não sendo necessária sedação, permite ao doente falar, manter a tosse eficaz e a alimentação oral.

Soudon, Steens e Toussaint, 1999; Kang e Bach, 2000 afirmam que um dos grandes problemas na vida diária de um DNM num estado avançado da doença é a extrema dificuldade na remoção das secreções pulmonares, devido à baixa capacidade vital e ao baixo pico de fluxo espontâneo expiratório. Esse problema é a principal causa de insuficiência respiratória e morte para estes pacientes (Bach et al, 1998).

A VNI é fácil de instituir e de retirar e pode ser efectuada fora de uma unidade de cuidados intensivos. Acarreta, por isso, uma diminuição do tempo de internamento hospitalar, da mortalidade e uma diminuição dos custos (Ferreira et al, 2009).

Segundo Bach, Ishikawa, Kim, 1997; Bach et al, 1998, os pacientes com DNM têm uma função muscular ineficaz, o que resulta em pequenos volumes correntes e diminui a efectividade da tosse. Estes pacientes estão predispostos a atelectasias, retenção de secreções das vias respiratórias e infecção respiratória.

Ozsancak, D'Ambrosio e Hill (2008) referem que a VNI como prestação de assistência ventilatória sem uma via aérea invasiva, constitui um dos grandes avanços na medicina pulmonar nos últimos tempos, tendo assumido um papel importante no tratamento da insuficiência respiratória em ambos os ajustes agudos e crónicos.

Segundo Boitano, (2009) e Ferreira et al, (2009), a VNI foi inicialmente aplicada na epidemia da poliomielite (1930-50), utilizando a ventilação por pressão negativa (pulmão de aço, couraça e poncho) que consistia na aplicação de pressão subatmosférica externa ao tórax simulando a inspiração, ocorrendo a expiração de forma passiva. Nos anos 40 e 50, com o desenvolvimento da VNI por pressão positiva, a VNI por pressão negativa foi perdendo o seu lugar, mas só a partir da década de 80, com a introdução do CPAP (continuous positive airway pressure) para tratamento da síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), esta técnica começou a ser mais divulgada.

Vianello et al (1994) demonstraram que a esperança média de vida em homens com distrofia muscular de Duchenne sem suporte ventilatório é de cerca de 9-10 meses.

Algumas contra-indicações ao uso da VNI são: paragem cardiorespiratória, encefalopatia grave, hemorragia gastrointestinal grave, instabilidade hemodinâmica, cirurgia facial ou trauma, obstrução da via aérea superior, incapacidade de drenagem de secreções traqueo-brônquicas e incapacidade de protecção da via aérea com risco de aspiração (Ferreira et al, 2009).

Bach, Ishikawa, Kim, 1997 referem que em pacientes com fraqueza dos músculos respiratórios devido a DNM, as infecções do tracto respiratório são a causa mais comum de admissão no hospital. Mustfa et al, 2003 afirmam que pacientes com DNM podem ter défices de tosse e apresentar uma redução no pico de fluxo da tosse como resultado da fraqueza dos músculos inspiratórios e expiratórios, o que provoca uma redução da pressão disponível para dirigir a manobra da tosse.

O estudo desta patologia e investigação nesta área torna-se pertinente na obtenção de resultados da fisioterapia respiratória na função ventilatória e na percepção da reabilitação, readaptação e qualidade de vida dos pacientes.

A presente revisão sistemática tem por objectivo examinar o papel da fisioterapia no tratamento de DNM com recurso a VNI, procurando determinar a efectividade das

técnicas usadas (BiPAP, VPI e MI-E) neste grupo de pacientes de risco. Com esta análise pretende-se contribuir para a sistematização do conhecimento sobre esta temática de modo a promover uma prática de acordo com a evidência científica.

2. Metodologia

Foi efectuada uma pesquisa computadorizada na base de dados *Pubmed/Medline* para identificar estudos randomizados controlados que avaliaram a efectividade da VNI na intervenção de fisioterapia em DNM, publicados entre 1998 e 2009. A pesquisa foi efectuada com as palavras-chave: *noninvasive ventilation, physiotherapy, neuromuscular diseases, intrapulmonary percussive ventilation, mechanical insufflation-exsufflation, bilevel positive airway pressure, randomized controlled trials*, usando operadores de lógica (AND, OR).

Dos estudos seleccionados para a realização desta revisão sistemática, foi recolhida informação sobre a população (número, patologia), a intervenção, os resultados e o acompanhamento dos pacientes (follow-up). As variáveis analisadas nos diferentes estudos foram: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), volumes pulmonares, força muscular mortalidade, entubação endotraqueal, capacidade vital, fadiga. A presente amostra seguiu alguns critérios de inclusão e exclusão tais como:

- **critérios de inclusão:** estudos controlados randomizados em humanos; publicados na língua inglesa; os artigos têm que ter o texto na íntegra; descrição do tipo de intervenção efectuada, incluindo a comparação de diferentes modalidades de fisioterapia, comparação de uma modalidade de fisioterapia com outro tipo de intervenção (por exemplo farmacológica) ou com um grupo não sujeito a nenhuma intervenção terapêutica, intervenções consideradas intervenções em fisioterapia.

- **critérios de exclusão:** artigos numa língua que não a língua inglesa; artigos em inglês apenas com o resumo; revisões sistemáticas; estudos de caso.

Para determinar a inclusão ou exclusão de cada estudo, foi efectuada a leitura dos resumos e, em caso de dúvidas, o texto na íntegra de todos os estudos encontrados na pesquisa efectuada.

3. Resultados

Após pesquisa efectuada nas bases de dados electrónicas foram identificados 8 estudos controlados randomizados que cumpriam os critérios de inclusão e, como tal, foram incluídos nesta revisão. Dos estudos incluídos participaram 205 indivíduos, no total (a amostra mínima foi de 8 indivíduos e a máxima de 61), sendo a média de participantes

por estudo de 25.6 indivíduos (Tabela I). Dos estudos mencionados nesta revisão, tendo em conta o uso da VNI em DNM como forma de intervenção em fisioterapia, 2 referem a MI-E, 2 analisaram a VPI e 4 têm em conta a fisioterapia com utilização da BiPAP.

3.1. Qualidade metodológica

A qualidade metodológica foi avaliada com recurso à escala de PEDro (Tabela II, Anexo I). Os 8 estudos apresentam uma qualidade metodológica com média aritmética de 4.4 em 10 da escala de PEDro (Tabela III), disponibilizando informação estatística que permite uma boa interpretação dos dados. No entanto, apresenta uma validade interna que, segundo Jewell (2007), se encontra abaixo do limite mínimo que se deveria considerar (maior ou igual a 5/10), apesar de referir que não há nenhuma evidência para apoiar a selecção de um limiar. Contudo, é precisamente na validade interna que os estudos apresentam mais limitações: na generalidade dos estudos, a distribuição dos pacientes pelos diferentes grupos de tratamento não é efectuada sem que previamente se saiba em que grupo o paciente deve ser incluído; na maioria dos estudos, é permitido aos pacientes e aos prestadores de cuidados distinguir as várias formas de Fisioterapia aplicadas aos diferentes grupos, especialmente nos estudos que incluem medidas de resultados auto-reportadas, nos quais só se considera o examinador “cego” quando o paciente também é “cego”; não é feita uma análise *intention to treat*, ou seja, não é explicitamente reportado que, caso os pacientes não recebam tratamento ou condições de controlo tal como assumido e as medidas de resultados estiverem disponíveis, a análise é feita tal como se os pacientes tivessem recebido tratamento (ou condições de controlo).

Tabela I. Sumário dos Estudos Incluídos na Revisão

Autores	Ano	N	Duração	Parâmetros Avaliados	Intervenção
Chatwin and Simonds	2009	8	2 dias/30min	FC, S _{pO₂} , P _{tcCO₂} , e Satisfação dos pacientes pela EVA	2 grupos (grupo1, no 1º dia, faz tratamento sem in-ex de manhã e com in-ex à tarde e no 2º dia inverte o tratamento; o grupo 2 faz os mesmos tratamentos mas pela ordem inversa).
Jaye et al	2009	20	2 meses/1 mês cada período de tratamento (todas as noites)	Gasimetria, P _{tcCO₂} , SaO ₂ , Espirometria, Força muscular respiratória não-invasiva.	2 grupos (grupo 1 com VNI Autotitrating e grupo 2 com VNI padrão)
Reardon et al	2005	18	7 meses 2X/dia 5-10 min	Inspirometria, VP, FM, Ventilação voluntária máxima, P _I max, e P _E max.	2 grupos (grupo 1 com VPI e grupo 2 com II)

Tabela I. (Continuação)

Autores	Ano	N	Duração	Parâmetros Avaliados	Intervenção
Toussaint et al	2003	8	5 dias	FC, FR, Saturação de oxihemoglobina, CO ₂ expirado, resistência das vias aéreas e pico de fluxo expiratório	3 tratamentos/dia com intervalo 4h
Ward et al	2005	48	24 meses	SPIN, PImax, PEmax, CVF, PFT	3 grupos (grupos: 1-controlo, 2-randomizado para VNI, 3-VNI electiva)
Guilleminault, Philip and Robinson	1998	20	24 meses	Fadiga diurna, fadiga, sonolência e queixas de insónias	Tratamento; Tratamento+4 semanas; Tratamento+12 a 14semanas
Martin et al	2000	61	100 dias	TEE, TM, tempo de permanência na UCI e Complicações relacionadas	2 grupos (grupo 1-VNIPP, grupo 2-CMU)
Chatwin et al	2003	22	12 meses	SPIN, Pmo,W, PImax PEmax, VEF ₁ , CVF, S _{pO₂} , PETCO ₂	Tosse assistida, Tosse após inspiração com Bipap, Tosse assistida por ex com pressão negativa no final da in e Tosse assistida por in-ex com pressão negativa precedendo o esforço da tosse

Legenda: FC - Frequência Cardíaca; S_{pO₂} - Saturação de Oxigénio por oximetria de pulso; P_{icCO₂} - Pico transcutâneo da tensão de dióxido de carbono; EVA - Escala Visual Analógica; in - insuflação; ex - exsuflação; min - minutos; SaO₂ - Saturação arterial de oxigénio; VNI - Ventilação Não Invasiva; IPV - Ventilação Percussiva Intrapulmonar; II - Insirometro de Incentivo; PImax - Pressão Inspiratória máxima; PEmax - Pressão Expiratória máxima; PFT- Pico Fluxo da Tosse; VP - Volumes Pulmonares; FM - Força Muscular; FR - Frequência Respiratória; CO₂ - Dióxido de Carbono; O₂ - Oxigénio; h - hora; TEE - Taxa de Entubação Endotraqueal, TM - Taxa de Mortalidade, UCI - Unidade de Cuidados Intensivos; SPIN - Sniff Pressão Inspiratória Nasal; Pmo,W - Pressão máxima "apito" na boca; VEF₁ - Volume Expiratório Forçado no 1º segundo; VNIPP - Ventilação Não Invasiva por Pressão Positiva; CMU - Cuidados Médicos Usuais; CVF - Capacidade Vital Forçada; PETCO₂ - Tensão de dióxido de carbono no final da expiração.

Tabela III. Qualidade metodológica dos estudos incluídos na revisão segundo a classificação atribuída pela escala de PEDro.

Estudo	Crítérios presentes	Total
Chatwin and Simonds	2,7,10,11	4/10
Jaye et al	2,4,7,10,11	5/10
Reardon et al	2,4,8,10,11	5/10
Toussaint et al	4,7,10,11	4/10
Ward et al	2,4,8,10,11	5/10
Guilleminault, Philip and Robinson	2,10,11	3/10
Martin et al	2,4,8,9,10,11	6/10
Chatwin et al	2,10,11	3/10

Nota: O critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

3.2. Mechanical Insufflation/Exsufflation

O dispositivo usado na insuflação/exsuflação mecânica (MI-E), CoughAssist® (insuflador/exsuflador mecânico), limpa as secreções traqueobronquicas (STB), de forma gradual, aplicando uma pressão positiva nas vias aéreas (insuflação) e, logo de

seguida, converte-a em pressão negativa. A mudança rápida de pressão produz um alto fluxo expiratório, simulando uma tosse natural, Chatwin e Simonds (2009).

Num estudo realizado por Chatwin e Simonds (2009) em pacientes que tinham dificuldade em remover secreções e apresentavam uma infecção sintomática do tracto respiratório, que exigia ventilação não invasiva (VNI) quase contínua, foi posta a hipótese da limpeza das vias aéreas ser mais efectiva com in-exsuflação (in-ex) do que sem in-ex. O tempo de tratamento após 30 minutos foi significativamente menor no grupo com in-ex (0min, taxa 0-26min) do que no grupo sem in-ex (17min, taxa 0-35min) ($p=0.03$). Não houve diferença no grupo na saturação de oxigénio (SpO_2) ou na tensão transcutânea de dióxido de carbono ($PtcCO_2$) e não houve diferença na FC durante um ou outro tratamento. Houve uma diminuição significativa no *score* de auscultação para ambos os grupos (sem in-ex 3.4 ± 2.0 para 2.3 ± 2.2 , $p=0.007$; com in-ex 2.9 ± 1.9 para 1.8 ± 2.0 , $p=0.02$), indicando uma melhoria na entrada de ar e a presença de menos secreções com as duas formas de tratamento. Os pacientes registaram um declínio estatisticamente significativo na quantidade de secreções que sentiam ou tinham presentes (sem in-ex, antes 4.4 ± 2.5 e depois 3.0 ± 1.4 , $p=0.03$; com in-ex, antes 4.0 ± 2.2 e depois 1.7 ± 0.4 , $p=0.03$). Os *scores* da escala visual analógica (EVA) para a fadiga, após o tratamento, do grupo com in-ex foram significativamente mais elevados (3.2 ± 2.2 antes e 5.1 ± 2.6 depois, $p=0.005$), indicando uma maior sensação de fadiga depois do tratamento de in-ex, que pode ser atribuído ao longo período de ex.

Com ou sem in-ex foram verificadas as mesmas quantidades de secreções, mas os tempos de tratamento foram maiores sem in-ex. Neste estudo, Chatwin and Simonds (2009) concluíram que existe uma redução significativa no tempo de tratamento em ou após 30 minutos com in-ex, comparando com o tratamento sem in-ex. Determinaram que ambas as sessões melhoravam a eliminação de secreções em 30 minutos, tendo em conta os *scores* da EVA e da auscultação.

Chatwin et al (2003) avaliaram a MI-E em pacientes com DNM (adultos e crianças e, grupo de controlo) e demonstraram que todos os métodos de aumento da tosse foram bem aceites pelos pacientes, mas que na MI-E existiu um maior aumento da taxa de pico de fluxo da tosse (PCF). Para todos os testes de função muscular inspiratória e expiratória houve diferença significativa entre grupo experimental (combinado, pacientes adultos e crianças), e o grupo controlo ($p<0.001$). Comparados com o grupo controlo, a força dos músculos expiratórios foi menor em crianças com DNM (diferenças médias: PE,max 74cmH₂O, Pmo,W 91 cmH₂O; $p<0.001$) e nos adultos

(diferenças médias: PE,max 100cmH₂O, Pmo,W 128 cmH₂O; p<0.001), indicando fraqueza muscular severa dos músculos expiratórios. Não houve diferença da força muscular inspiratória e expiratória medida entre os diferentes grupos de pacientes. Após descanso, a saturação de oxigénio foi significativamente menor no grupo de pacientes do que no grupo controlo (p<0.001). Não houve diferença significativa entre PET,CO₂ para os grupos experimental e de controlo (p=0.06).

No grupo controlo, houve uma correlação significativamente positiva entre o PCF e o Pmo,W (r=0.71; p<0.001) e entre PCF e PE,max (r=0.67; p<0.002). No grupo experimental houve também uma correlação positiva significativa entre o PCF e o Pmo,W (r=0.69; p<0.001) e entre PCF e PE,max (r=0.55; p<0.02). PE,max e Pmo,W foram melhor correlacionados no grupo experimental (r=0.93; p<0.0002) que no grupo controlo (r=0.85; p<0.0005). A análise da variância para as intervenções revelou diferenças significativas em todos os grupos: grupo experimental p=0.001 e grupo de controlo p=0.0001. Houve um aumento no PCF da tosse não assistida com ex (p<0.001) e in-ex (p<0.01) no grupo de controlo. No grupo experimental, observou-se um aumento do PCF com in-ex comparado com a ex de forma isolada (p<0.001). Além disso, nos pacientes adultos com DNM, a análise da variância para as intervenções revelou diferenças significativas (p=0.001). Houve uma diferença de PCF basal com ex (p<0.01) e in-ex (p<0.001). A análise da variância para as intervenções em DNM pediátricos revelou uma diferença significativa (p=0.0001). Também foi observado um aumento significativo do PCF durante a MI-E (p<0.001). No grupo de controlo pediátrico, a análise da variância para intervenções revelou uma diferença significativa (p=0.0005) e houve um aumento no PCF durante MI-E (p<0.01). A análise da variância para intervenções no grupo de controlo dos adultos, revelou diferenças significativas (p=0.0001). Ambos os grupos, experimental e de controlo, toleraram bem as intervenções, não tendo sido registados efeitos adversos. A análise da variância para intervenções revelou diferenças significativas (p=0.0001) na média dos *scores*. Os resultados da EVA (média (95% CI)) para o grupo experimental: tosse não assistida 5.4 (4.5-6.3) cm; tosse assistida por fisioterapeuta 5.9 (5.2-6.7) cm; tosse assistida por VNI 5.8 (4.8-6.8) cm; tosse assistida por ex 6.9 (5.3-7.0) cm e tosse assistida por in-ex 7.3 (6.6-8.0) cm. Os resultados da EVA para o grupo de controlo foram: tosse não assistida 7.0 (6.4-7.7) cm; tosse assistida por fisioterapeuta 7.7 (7.1-8.3) cm; tosse assistida por VNI 7.2 (6.5-7.9) cm; tosse assistida por ex 7.9 (7.3-8.5) cm e tosse assistida por in-ex 8.1 (7.5-8.6) cm.

3.3. Bilevel Positive Airway Pressure (BiPAP)

Guilleminault, Philip, e Robinson (1998) realizaram um estudo com 20 pacientes com DNM que apresentavam queixas de sono diurnas, fadiga, perturbações do sono noturno e comprometimento no trabalho e actividades sociofamiliares devido a sonolência diurna. Neste estudo, os testes de função pulmonar, realizados durante o dia, indicaram que a mediana da capacidade vital expiratória forçada (CVF), na população total, foi de 73% (SD 20.6) do previsto, quando sentados. A média da CVF em supino (n=5) foi de 69.8% (SD 24.2) do previsto, a mediana do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁), sentado, foi de 69% (SD 20.2) do previsto, a mediana da força estática inspiratória máxima (FEIM) foi de 43% (SD 11) do previsto e a mediana da força estática expiratória máxima (FEEM) foi de 43% (SD 16) do previsto. Houve uma fraca (embora significativa) correlação (Spearman r) entre a CVF e o índice de distúrbio respiratório durante a noite (-0.26, p<0.05). Não houve alteração significativa nos testes de função pulmonar um ano após a avaliação inicial e tratamento. A mediana de CVF, sentado, foi de 68.3% (SD 23.3) do previsto. O VEF₁, sentado, foi de 67.9% (SD 27.9), a FEIM foi de 36.8 cm H₂O (SD 13.7) e a FEEM foi de 40.0 cm H₂O (SD 20.0). A média da pressão positiva expiratória das vias aéreas (PPEVA) foi de 4.5 com um intervalo de 4 a 5 cm H₂O. A média da pressão positiva inspiratória das vias aéreas (PPIVA) foi de 11.5 de 9 a 14 cm H₂O. Após o tratamento, a média do multiple sleep latency tests (MSLT) foi de 12.47 minutos (SD 1.97) e a média do *score* da escala de sonolência de Epworth (ESE) foi de 5.95 (SD 2.00).

Martin et al (2000) compararam a ventilação não invasiva por pressão positiva (VNIPP) usando BiPAP com os cuidados médicos usuais (CMU) em pacientes com insuficiência respiratória aguda (IRA). Neste estudo, os pacientes foram colocados em subgrupos de acordo com o processo da doença com maior probabilidade de ter sido responsável pela sua IRA. Esses processos foram DNM, doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC), com ou sem processo infiltrativo agudo pulmonar, processo do parênquima pulmonar não relacionado com DPOC e *status* pós-extubação. Os subgrupos receberam CMU ou VNIPP como complemento dos CMU. Todos os pacientes com insuficiência respiratória hipercápnica tinham hipercapnia absoluta (Pa_{CO2} > 45mmHg).

Nove dos 32 pacientes com VNIPP (28%) e 17 dos 29 que tiveram CMU (59%) necessitaram de entubação durante a sua permanência na unidade de cuidados intensivos (UCI). A taxa de entubação endotraqueal (EET) foi significativamente menor no grupo VNIPP do que no grupo dos CMU (6.38 vs 21.25, entubações por 100 dias de

UCI, $p=0.002$). 52% dos pacientes do grupo CMU foram entubados no segundo dia após entrada no estudo, em comparação com apenas 16% no grupo da VNIPP. A taxa de mortalidade na UCI no grupo VNIPP foi de cerca de metade da do grupo CMU, mas não teve significância estatística (2.39 mortes contra 4.27 mortes por 100 dias na UCI, $p=0.21$). Quase 27% do grupo CMU morreram seis dias após a randomização, comparado com apenas 6% do grupo VNIPP. A mediana do tempo de permanência na UCI não foi diferente para os dois grupos de tratamento quer na sua totalidade (5 d vs 6 d, $p=0.77$, VNIPP vs CMU, respectivamente) ou quando comparado com base no estado vital no momento da alta da UCI.

Os pacientes com insuficiência respiratória hipoxêmica tiveram significativamente menos probabilidade de fazer EET se foram randomizados para VNIPP do que os do grupo CMU (7.46 vs 22.64, entubações por 100 dias de UCI, $p=0.0026$). Não houve diferenças nas taxas de mortalidade na UCI para os dois grupos de tratamento quando a mortalidade foi analisada segundo o tipo de insuficiência respiratória. A taxa de EET para os pacientes que não apresentam DPOC foi significativamente menor no grupo da VNIPP em relação ao grupo CMU (8.45 vs 30.30, entubações por 100 dias de UCI, $p=0.01$). Embora a comparação feita entre os pacientes com DPOC nos grupos VNIPP e CMU tivesse revelado que a EET foi de quase três vezes mais probabilidade de ocorrer no grupo CMU (5.26 vs 15.63, entubações por 100 dias de UCI, $p=0.12$), essa diferença não foi estatisticamente significativa. Nem os pacientes com DPOC, nem os que não apresentam DPOC relacionados com parênquima pulmonar apresentam diferenças nas suas taxas de mortalidade na UCI, quando foram feitas comparações entre os grupos de tratamento da VNIPP e o de CMU. Os pacientes dos grupos VNIPP e CMU que precisavam de EET foram semelhantes em relação a sinais vitais e gasimetria arterial, sugerindo que não existem grandes diferenças nas taxas de entubação nos dois grupos de tratamento. A exceção foi a frequência cardíaca significativamente menor antes da entubação nos pacientes da VNIPP do que no grupo do CMU.

A taxa de entubação nos pacientes com IRA hipoxemia foi significativamente menor no grupo da VNIPP do que no de CMU, com apenas 36% dos pacientes hipoxêmicos VNIPP requerendo EET, em comparação com 67% dos controlos dados pelo CMU. O uso da terapia de VNIPP em pacientes hipercápnicos reduziu a necessidade de EET de 45% para 22%. No subgrupo constituído por pacientes com processos pulmonares não relacionados com DPOC, a VNIPP foi altamente bem sucedida na redução da taxa de entubação na UCI, reduzindo o percentual de pacientes que necessitam de EET de 77%

para 37.5%. A mortalidade na UCI foi maior no grupo CMU do que no da VNIPP (34% vs 16%, respectivamente), embora a diferença não tenha sido estatisticamente significativa ($p=0.21$). A terapia VNIPP também não afecta significativamente na UCI (5 dias vs 6 dias, VNIPP vs CMU, respectivamente).

Quando os grupos de tratamento VNIPP e CMU foram comparados, o número de complicações relacionadas com a terapia ventilatória como um todo, foi semelhante nos dois grupos e, muitas das complicações que ocorreram aconteceram após EET.

Jaye et al (2009) realizaram um estudo comparativo entre a VNI *autotitrating* e a VNI padrão em DNM e pacientes com transtornos da parede torácica.

Não houve diferença significativa durante a noite de S_{aO_2} , índice de dessaturação de S_{aO_2} , despertares, eficiência do sono, latência do sono, tempo total de sono, variabilidade da FC ou *compliance*. No entanto, o $PtcCO_2$ à noite foi maior na *autotitrating* em comparação com a VNI padrão (mediana (intervalo interquartil) 7.2 (6.7-7.7) vs 6.7 (6.1-7.0) KPa ($p<0.001$) e a média \pm SD 8.1 \pm 0.82 versus 7.3 \pm 0.65 ($p<0.001$), respectivamente. Havia menos a fase 1 do sono como percentagem do tempo total de sono em *autotitrating* comparado com a VNI padrão (16 \pm 9 vs 19 \pm 10%; $p=0.005$), mas não houve diferenças significativas nas demais fases do sono. O desempenho dos ventiladores foi diferente do esperado: média \pm SD ventilação minuto foi significativamente menor na VNI *autotitrating* do que na VNI padrão (5.4 \pm 1.87 vs 9.0 \pm 3.07 L.min; $p<0.001$).

Jaye et al (2009) afirmam que não houve diferença significativa na inspirometria ou testes de força muscular respiratória no início e no final de cada período de tratamento, ou entre a média dos *scores* de tolerância subjectiva para os dois ventiladores. A maioria dos pacientes preferiu VNI *autotitrating* comparado com VNI padrão, embora 4 pacientes têm maior preferência pela VNI padrão. A média do *score* da EVA para a preferência de ventilação foi de 0.01 \pm 4.00.

No estudo realizado por Jaye et al (2009), a *automatic titration* da VNI utilizando a AutoVPAP produziu um controlo comparável de oxigenação nocturna com VNI padrão (VPAP III) que foi definido clinicamente e, não houve diferenças significativas na eficiência do sono, tempo total de sono, latência do sono, despertares e variabilidade da FC. Também não houve impacto significativo de qualquer ventilador na função pulmonar e força muscular respiratória. No entanto, houve um pequeno aumento significativo da média de $PtcCO_2$ no dispositivo *autotitrating* comparado com VNI padrão. O aumento do tempo despendido no sono profundo (fase 3 e 4) reduziu

significativamente a percentagem de tempo gasto na fase 1 e diminuiu os despertares, sugerindo que a qualidade de sono foi pelo menos tão boa na VNI *autotitrating* como na VNI padrão. A redução do sono na fase 1 pode indicar o início do sono mais fácil e uma tendência para um longo período de sono profundo, que por sua vez poderá afectar o nível de dióxido de carbono nocturno.

Ward et al (2005) realizaram um estudo em indivíduos com hipercapnia nocturna, mas normocapnia diurna para examinar se a hipoventilação nocturna seria uma indicação válida para VNI. No seu estudo constituíram 3 grupos (grupo 1 – controlo; grupo 2 – randomizados para VNI e grupo 3 – VNI electiva).

De uma média de valor inicial (SD) 9.22 (1.08) KPa no grupo 1 e 9.56 (0.56) KPa no grupo 2, o $P_{tc}CO_2$ não se alterou significativamente entre os grupos com uma média (SD) em queda de 1.33 (1.96) KPa no grupo 1 e 2.7 (0.94) KPa no grupo 2 ($p=0.5$, 95% IC -6.04 a 3.30) por 24 meses. No entanto, o percentual de tempo excedido do T_cCO_2 6.5 KPa diminuiu significativamente por -11.75 (46.1) % a partir de um valor padrão de 71.9% (29.6) no grupo 1 e de -57.7% (26.2) a partir de um valor padrão de 77.2% (12.2) no grupo 2 (diferença média $p=0.049$, 95% IC -91.5 a -0.35). A média (SD) SaO_2 durante a noite aumentou de 93.5% (1.9) para 96.55% (1.2) no grupo VNI comparado com uma mudança de 95.2% (2.1) para 93.55% (1.7) no grupo controlo (diferença média $p=0.024$, 95% IC 0.69 a 7.5). A SaO_2 média não diferiu entre os grupos nos 24 meses. A análise *post hoc* mostrou que tanto o percentual de tempo $T_cCO_2 > 6.5$ KPa como a média SaO_2 melhorou significativamente no grupo 2 comparado com os controlos de 6 meses, mas não houve diferença no pico T_cCO_2 e mínimo SaO_2 . A tensão de gás arterial diurna não se alterou significativamente nos grupos 1 e 2, mas a média (SD) $PaCO_2$ caiu de 7.47 (1.9) KPa para 5.98 (0.97) KPa no grupo 3 ($p < 0.003$).

Ward et al (2005) referem que houve uma tendência inicial de redução da capacidade vital (CV) e força muscular respiratória no grupo 1, mas não foi significativa. Os valores padrão médios (SD) para $P_{I_{max}}$, $P_{E_{max}}$, sniff pressão inspiratória (SPI) e pico de fluxo da tosse foram 35.4 (12.2) cmH_2O , 48.8 (35.0) cmH_2O , 29.0 (24.5) cmH_2O e 162.8 l/min, respectivamente, no grupo 1 e 55.0 (27.8) cmH_2O , 77.7 (22.7) cmH_2O , 52.8 (22.4) cmH_2O e 206.8 (80.4) l/min, no grupo 2. Durante os 24 meses de estudo não houve alteração desde o início na CV, $P_{I_{max}}$, $P_{E_{max}}$, SPI e pico de fluxo da tosse nos grupos 1 e 2. As mudanças na média (SD) na SPI e pico de fluxo de tosse no final do estudo foram de 1.62 (6.1) cmH_2O e 43.3 (52.2) l/min no grupo 1 e -4.1 (14.1) cmH_2O e -0.9 (34.4) l/min, respectivamente, no grupo 2. No grupo 3 a média (SD) da CV antes da

VNI foi de 0.53 (0.19) l e 0.51 (0.24) l após os 24 meses, com valores médios (SD) de P_{Imax}, P_{E_{max}}, SPI e pico de fluxo da tosse de 20.9 (15.7) cmH₂O, 31.0 (33.0) cmH₂O, 22.1 (19.5) cmH₂O e 131.8 l/min, respectivamente, no início do estudo. Não houve alteração significativa na P_{Imax}, P_{E_{max}} e SPI nos 24 meses, mas o pico de fluxo da tosse foi significativamente reduzido para 113.9 l/min (p=0.013, 95% IC -50.5 a -10.7). Comparado com os pacientes do grupo controle, foi observado um ganho no *score* do SF-36 saúde geral em pacientes do grupo 2 por 18 meses (p=0.035, 95% IC 51.35 a 2.31), mas não houve alterações noutros domínios no grupo 1 e 2. No grupo 3, os *scores* da vitalidade e função social melhoraram (p=0.017 e p=0.031, respectivamente) e houve uma tendência de melhora nos domínios da saúde geral (p=0.06) e da saúde mental (p=0.058) durante o estudo. A média (SD) e a mediana (intervalo) do uso do ventilador foi 4.65 (2.2), 4.79 (1.36-7.4) horas por noite em pacientes do grupo 2 e 6.2 (2.5), 6.1 (1.4-11.1) horas em pacientes do grupo 1 (embora este grupo contemple uma criança de 7 anos com um maior tempo de cama). Não houve diferença significativa na *compliance* entre os grupos 1 e 2. No grupo 3, a média (SD) e a mediana (intervalo) foram de 9.07 (2.96), 9.16 (2.04-13.45) horas. Os parâmetros ventilatórios médios para pressão inspiratória foram 18 cmH₂O e 3 cmH₂O para pressão expiratória positiva.

3.4. Ventilação Percussiva Intrapulmonar (VPI)

Reardon et al (2005), testaram a hipótese da VPI usada em adolescentes com DNM reduzir o número de dias de utilização de antibióticos para infecções pulmonares. Estudaram dois grupos de pacientes, 9 receberam VPI e 9 inspirómetro de incentivo (II), não tendo recebido, qualquer dos grupos, fisioterapia ou drenagem postural como parte da sua rotina de higiene pulmonar. Doze indivíduos (6VPI e 6EI) conseguiram realizar a inspirimetria, VP, ventilação voluntária máxima, P_{Imax} e P_{E_{max}}. Não houve diferenças entre os grupos em termos de severidade da fraqueza neuromuscular no início ou no fim do estudo, ou na diminuição da função pulmonar.

Os pacientes do grupo VPI não receberam qualquer antibiótico durante o período de estudo, enquanto os pacientes do grupo II receberam 44 dias de antibióticos. A taxa de uso de antibiótico, medido em dias de uso de antibiótico, foi significativamente maior no grupo II (rácio da taxa de incidência [RTI], 43; 95% intervalo de confiança [IC], 6-333). Pacientes do grupo II foram hospitalizados por 8 dias (1 individuo) devido a uma doença respiratória, comparado com 0 dias para o grupo VPI (RTI, 8.5; 95% IC, 1.1-67). O grupo II necessita de mais tratamentos respiratórios complementares que o grupo VPI: 166 tratamentos por inalação de sulfato de albuterol vs 60 para o grupo VPI (RTI,

2.75; 95% IC, 2.05-3.76). O grupo II recebeu 172 tratamentos de VPI vs 22 tratamentos extra de VPI para o grupo VPI (RTI, 8.06; 95% IC, 5.16-12.66).

Neste estudo, os pacientes com DNM usando VPI num regime preventivo pulmonar tiveram, significativamente, menos dias de antibióticos e dias de internamento para doenças respiratórias. Os pacientes do grupo II requereram mais tratamentos respiratórios complementares e maior frequência na intensificação da terapia respiratória com nebulizações com sulfato de albuterol ou VPI. A VPI melhorou o transporte do muco do tracto respiratório periférico medido pelo aumento do peso das secreções colectadas. A VPI foi bem tolerada e não ocorreram efeitos adversos.

Reardon et al (2005), afirmam que a VPI deve ser mais eficaz do que a II na prevenção e tratamento de atelectasias/microatelectasias em pacientes com DNM porque proporciona uma assistência na mobilização de secreções. A eficácia da II depende da força muscular inspiratória, enquanto a VPI aplica uma pressão positiva e não requer a produção de uma força inspiratória para evitar atelectasias.

Toussaint et al (2003) determinaram o efeito da VPI no aumento da eliminação de STB em pacientes com DMD traqueostomizados. O estudo foi realizado entre pacientes com hipersecreção, no qual existiu uma diferença significativa entre a sequência de VPI+ (técnicas assistidas de limpeza de muco (TALM) mais VPI durante aerossol) e a sequência de VPI- (TALM mais aerossol mas sem VPI). A média \pm SD do peso das secreções colectadas (T1 mais T2, 45 minutos após o tratamento) foi de 6.53 ± 4.77 g com VPI+ versus 4.57 ± 3.50 g com VPI- ($p=0.01$). Foram comparadas 75 sequências de tratamento do grupo com hipersecreção: 38 VPI+ e 37 VPI-. Entre os pacientes sem hipersecreções não houve diferença significativa entre o VPI+ e o VPI-, com base na comparação de 45 sequências de tratamento. A resistência das vias aéreas (R_{va}) e o pico de fluxo expiratório (PFE) não diferiram, significativamente, entre as sequências de tratamento. No entanto, a PFE melhorou significativamente entre o T0 e o T1 após as duas sequências de tratamento: com VPI+ o PFE aumentou de 55.3L/min para 60.7 L/min ($p<0.01$) e com VPI- o PFE aumentou de 54.9 L/min para 59.6 L/min ($p<0.05$). R_{va} foi significativamente diferente em T1 apenas com VPI+: diminuiu de 4.7 mmHg/s/L para 3.9 mmHg/s/L ($p<0.0001$). A FC foi significativamente menor em T1 após VPI+: baixou de 108 bat/min para 102 bat/min ($p<0.001$). Foi uma diferença pequena mas sistemática após VPI+, mesmo para os 3 pacientes sem hipersecreções. Nenhuma mudança foi observada após o VPI-. Não houve mudanças significativas na frequência respiratória (FR), na saturação de oxigénio medida por oximetria de pulso

(S_{pO_2}) ou na P_{ETCO_2} após o tratamento. Entre os 3 pacientes sem hipersecreções, a FC, a FR, P_{ETCO_2} , R_{va} e o PFE, permaneceram estáveis durante as duas sequências.

Toussaint et al (2003) afirmam que três variáveis podem ser reguladas com VPI: frequência, pressão e o rácio inspiratório-expiratório. Quando a frequência aumenta, o volume diminui. Por outro lado aumentando a frequência, aumenta a pressão de pico, para uma maior frequência dá menos suporte inspiratório, mas cria um efeito mais percussivo, que é mais susceptível de quebrar a coesão e adesão do muco e, assim, mobilizar as secreções. Quando a relação inspiração-expiração é maior (mais tempo de inspiração, como a relação inspiração-expiração invertida usada), o pico de pressão é mais suave, mas o volume é mais importante, então o efeito percussivo é menor e a ventilação está aumentada. A relação inspiração-expiração invertida dá uma razão de fluxo reverso que consiste num maior fluxo durante a expiração do que durante a inspiração, o que pode ajudar no transporte do muco. Quando a pressão aumenta, há um aumento, tanto do efeito percussivo como do suporte ventilatório. Para obter um efeito mais percussivo, o dispositivo da VPI deve ser ajustado para uma maior frequência e menor tempo de inspiração e a pressão pode-se aumentar. Em contrapartida, se o suporte ventilatório for mais necessário, a frequência deve ser reduzida e a relação inspiração-expiração aumentada.

O trabalho respiratório é realizado pelo paciente, uma vez que as percussões não asseguram esta função. A frequência é alta em mais de 200 percussões/min, enquanto a pressão é baixa, geralmente 20 cm H_2O . Os pacientes severamente restringidos que são submetidos à ventilação mecânica, geralmente não dispõem de autonomia ventilatória. Nesses casos, como no caso de estudo de Toussaint et al (2003), a VPI tem dois objectivos: percussão para promover a limpeza do muco e ventilação. Nestes pacientes a frequência de percussão é menor (80-120 percussões/min) a fim de aumentar o tempo permitido para encher os pulmões. A pressão máxima das vias aéreas proximais é de 40 cm H_2O , para introduzir maior volume corrente possível.

Toussaint et al (2003) compararam a VPI (sequência de tratamento VPI+) com o tratamento de higienização clássico (sequência de tratamento VPI-), esperando para ver se a quantidade de muco brônquico colectado seria diferente aos 45 minutos de tratamento. Uma quantidade substancial de muco foi colectada durante 45 min (T1+T2) após o tratamento. Após a sequência de tratamento da VPI-, uma média de 4.57g foi aspirada durante o T1 e T2, além das 4.27g já aspiradas em T0 (diferença de 7%). Este representou o efeito do trabalho de eliminação espontânea mucociliar combinado com a

ventilação mecânica entre T1 e T2, assim como tosse assistida em T1 e T2. O efeito da solução de nebulização, que serve para liquefazer e, assim mobilizar as secreções, deve também ser tido em consideração. Com a VPI+, 69% mais secreções foram colectadas em T1 mais T2 que em T0 (3.87g vs 6.53g, $p=0.002$). Essa diferença foi ainda mais acentuada nos pacientes com hipersecreções. Isto sugere que estes pacientes, que têm tosse fraca e muito baixo volume respiratório espontâneo, a VPI mobiliza as secreções humidificadas e aumenta a higienização das vias aéreas distais da traqueia.

Toussaint et al (2003) acreditam que a produção de secreções não é induzida pela técnica em si, porque para os pacientes sem hipersecreções o peso das secreções colectadas permaneceu baixo e não houve diferença entre VPI+ e VPI- com esses pacientes. Com a VPI+ a FC foi significativamente menor em T1 ($p<0.001$) em ambos os pacientes, com hipersecreções e sem hipersecreções.

4.Discussão

Segundo a APN (2010), de acordo com dados estatísticos internacionais, existem em Portugal, mais de 5000 doentes afectados com DNM, encontrando-se distribuídos por diferentes patologias.

Este estudo incidiu na análise de vários estudos randomizados controlados, nos quais foram abordadas várias técnicas de VNI, nomeadamente MI-E, BiPAP e VPI, que fazem parte de um conjunto diversificado de técnicas usadas na intervenção da Fisioterapia Respiratória no tratamento de DNM.

No estudo realizado por Chatwin e Simonds (2009), no grupo com in-ex houve uma maior sensação de cansaço depois do tratamento (in-ex), factor que os autores atribuem ao longo período de exsuflação. Defendem que a in-ex facilita uma menor sessão de fisioterapia em pacientes neuromusculares com infecções agudas do trato respiratório, embora a in-ex seja acompanhada por uma maior sensação subjectiva de fadiga.

Uma vez que não foram registadas diferenças entre os tratamentos com ou sem in-ex em nenhuma das principais variáveis fisiológicas (SpO_2 , $PtcCO_2$ e FC), nesse mesmo estudo, Chatwin e Simonds (2009) concluíram que ambos os métodos de tratamento não só não constituem um risco no tratamento dos parâmetros avaliados, como também não causam instabilidade ventilatória neste grupo de pacientes com maiores factores de risco e, como tal, mais fragilizado. Concluíram ainda, que ambos os métodos de tratamento parecem ser semelhantes, eficazes e seguros, apenas com algumas limitações, indicando que a MI-E tem um importante papel na assistência na mobilização de STB.

Bach et al 1998, a adição do suporte dos músculos expiratórios com a assistência do in-exsufador para a tosse tem sido recomendada em DNM.

No estudo realizado por Chatwin et al (2003), em que todos os indivíduos (pacientes e controlos) referiram um maior aumento na força da tosse em comparação com a tosse não assistida durante a in-ex ($p < 0.001$), os autores concluíram que, em pacientes com fraqueza muscular respiratória grave devido a DNM, a combinação de in-ex produz um maior PCF que a tosse voluntária não assistida ou que a tosse assistida por VNI.

Guilleminault et al (1998) analisaram o efeito do BiPAP em DNM com distúrbios do sono, concluindo que o BiPAP é um método de suporte ventilatório menos complicado de iniciar do que o ciclo de volume VNIPP e que pode melhorar a qualidade de vida de muitos pacientes cujos sintomas relacionados com o sono estão subdiagnosticados. Os autores referiram que a pressão positiva das vias aéreas com dois níveis dada pela máscara nasal nem sempre é tão eficaz quanto a ventilação tradicional por ciclo de volume e, concluíram que houve uma redução significativa na sonolência diurna após o tratamento (medida pela escala de sonolência de Epworth e o MSLT) e, a SaO_2 e o $PtcCO_2$ foram também melhorando após a implementação da terapia com BiPAP.

Guilleminault, Philip, Robinson (1998) referem que o BiPAP é uma técnica subutilizada como um primeiro passo no tratamento de pacientes com DNM. Estes pacientes não só têm um comprometimento do tórax, que elimina a pressão positiva contínua (CPAP) como alternativa de tratamento, como também podem ter comprometimento dos músculos localizados nas vias aéreas superiores, nomeadamente os dilatadores das vias aéreas, que podem ser demasiado fracos para gerar a pressão negativa necessária para accionar o ventilador de pressão positiva.

Guilleminault, Philip, Robinson (1998) referem que se houver suspeita de oclusão da via aérea superior durante o sono num paciente com DNM, o CPAP pode ser útil, mas o mais comumente é que, para este tipo de pacientes que têm comprometimento tóraco-abdominal durante sono, o CPAP é ineficaz. Daí os autores referirem a importância do acompanhamento adequado de diagnóstico antes da selecção do tratamento.

Martin et al (2000), analisaram, pela primeira vez, o resultado com base na taxa de EET por 100 dias na UCI, ao invés da incidência de EET com VNIPP. Os dados mostraram que a aplicação de um suporte de VNI com um dispositivo de BiPAP reduzia, significativamente, a taxa de entubação em pacientes com IRA que tinham comprometimento fisiológico significativo e uma potencial, mas não emergente necessidade para a EET. No mesmo estudo, os resultados indicaram que também a

VNIPP reduzia significativamente a taxa de entubação para pacientes com IRA que não tinham DPOC.

Martin et al (2000), concluíram que a terapia VNIPP com BiPAP em pacientes com IRA reduz de forma significativa a necessidade de entubação e ventilação mecânica convencional. A VNIPP não só beneficia os pacientes com IRA de hipercapnia como também os de IRA hipoxémica. A VNIPP com BiPAP nos DNM é benéfica na redução da taxa de entubação em pacientes com IRA.

A análise da variabilidade da FC foi um aspecto inovador do estudo de Jaye et al (2009), que teve como objectivo identificar qualquer alteração na função cardíaca em pacientes que usam *autotitrating* em comparação com VNI padrão e, qualquer diferença na activação autonómica que possa ser atribuída à ventilação alterada, fragmentação do sono ou a sincronia paciente-ventilador. Na realidade, concluíram que, a baixa frequência, a alta frequência, a muito baixa frequência, e o índice percentual da muito baixa frequência não diferiram significativamente na *autotitrating* em comparação com VNI padrão.

Ward et al (2005) referem que é notável o facto do pico de fluxo da tosse tenha diminuído significativamente nos pacientes de um dos três grupos em estudo, enquanto as medidas de força muscular inspiratória se mantiveram estáveis em todos os grupos, sugerindo que uma combinação de assistência muscular inspiratória e expiratória pode ser útil em pacientes em estado avançado da doença.

Ward et al (2005) concluíram que, independentemente da doença subjacente, os pacientes com hipoventilação nocturna secundária à DNM, correm o risco de insuficiência ventilatória durante o dia, provavelmente, nos 12-24 meses seguintes.

O estudo realizado por Reardon et al (2005) refere que, até à data, a eficácia na prevenção de complicações respiratórias em pacientes com DNM, não foi avaliada. No entanto, um relatório preliminar publicado por Toussaint et al (2003), após a conclusão do estudo destes autores, demonstrou a segurança e a eficácia da depuração das vias aéreas na VPI em 8 pacientes com DMD que tinham uma traqueostomia.

Reardon et al (2005), demonstraram que a VPI é particularmente apropriada para pacientes com DNM, uma vez que os pacientes não necessitam voltar para a cama para receber tratamento e que, desta forma, ocorrem menos interrupções nas suas actividades (escolares, de reabilitação e de lazer). No mesmo estudo, os autores concluíram que a terapia por VPI, como parte de um esquema de prevenção pulmonar, foi bem sucedida, uma vez que reduz o número de dias de uso de antibióticos e dias de internamento

devido a infecções respiratórias em adolescentes e adultos jovens com DNM. Os autores defendem que o uso de VPI noutras configurações, tais como programas de atendimento domiciliar, também podem ajudar a melhorar a qualidade de vida dos pacientes com DNM, minimizando o uso de antibióticos e as taxas de pneumonia e hospitalizações.

Blimkrant et al, 1996; Peper et al, 1992 (cit. por Reardon et al, 2005) demonstraram a segurança e a eficácia da VPI na mobilização de secreções das vias aéreas. Já, Langenderfer, 1998; Newhouse e White, 1998 (cit. por Toussaint, 2003), demonstraram que a VPI é uma boa alternativa às técnicas manuais de fisioterapia. O estudo sugere que a VPI é mesmo superior a outras técnicas aplicadas a pacientes com doença pulmonar restritiva grave. Além disso, durante a VPI com esses pacientes, o trabalho respiratório é inteiramente realizado pelo aparelho e o paciente é capaz de tolerar um tratamento de 30 min, sem cansaço ou desconforto. Por essa razão, Toussaint et al (2003) referem que a VPI é uma das técnicas de primeira escolha para a remoção do muco em pacientes traqueostomizados com DMD, tendo concluído então que esta técnica é um modo seguro de tratamento para estes pacientes e parece melhorar a eficácia de uma terapia combinada com TALM, melhorando o transporte de muco para o tracto respiratório periférico.

Bott, Agent (2001) (cit. por Chatwin, Simonds; 2009) recomendam o tratamento de fisioterapia em pacientes com doenças neuromusculares que necessitem de VNI.

Leger et al, 1994; Simonds e Elliot, 1995; Simonds et al, 2000 (cit. por Ward et al, 2005), mostraram que a VNI a longo prazo produz uma melhoria significativa na sobrevida e qualidade de vida de adultos e crianças com DNM.

As limitações do estudo prendem-se com o facto da maioria das investigações ser de curta duração e não verificar os efeitos a longo prazo, bem como, o facto da qualidade metodológica ser de 4.4 em 10 na escala de PEDro.

Os estudos randomizados controlados, incluídos nesta revisão, indicam que a VNI é efectiva no tratamento de pacientes com DNM, no entanto, mais estudos randomizados controlados a longo prazo são necessários para confirmar estes resultados. O reduzido número de estudos randomizados controlados com efeitos a longo prazo impede-nos de extrapolar e retirar conclusões mais coesas em relação a esta temática. É também de salientar que a investigação nesta área específica carece de estudos referentes a esta temática, uma vez que se trata de uma área de conhecimento relativamente recente.

Visto que a intervenção da Fisioterapia apresenta evidência científica nesta área de estudo, torna-se de primordial importância o recurso ao fisioterapeuta na promoção de

saúde e melhoria da qualidade de vida deste grupo de risco (DNM). No entanto, apesar do papel fundamental do fisioterapeuta no tratamento de pacientes com DNM, ainda não é possível determinar a técnica de intervenção mais efectiva neste grupo de risco.

5. Conclusões

Após a realização deste estudo e, tendo em conta, o objectivo nele proposto, a evidência actual sugere que a intervenção da Fisioterapia e, nomeadamente, do fisioterapeuta, é de primordial importância no tratamento de pacientes com DNM. O recurso a técnicas de VNI, como MI-E, BiPAP e VPI parece oferecer benefícios a curto prazo nestes pacientes. A VNI como prestação de assistência ventilatória sem uma via aérea invasiva, constitui um dos grandes avanços na medicina pulmonar nos últimos tempos, tendo assumido um papel importante no tratamento da insuficiência respiratória em ambos os ajustes agudos e crónicos, como referem Ozsancak, D'Ambrosio, Hill (2008). As técnicas de VNI abordadas nesta revisão, aparentam ser efectivas na remoção de STB, no entanto, esta temática carece de evidência científica e, desta forma, futuros estudos deverão incidir na aplicação destas técnicas em DNM. Sugere-se, por isso, a implementação de investigações nas diferentes técnicas de VNI, com efeitos a longo prazo, similares aos estudos incluídos nesta revisão, no sentido de otimizar a qualidade de vida destes pacientes.

Para melhorar a qualidade metodológica desses estudos, propõe-se que a distribuição seja cega, que o avaliador seja, também ele, cego para o estudo, assim como, deverá ser realizada uma análise de intenção de tratamento.

De salientar ainda que, a intervenção de uma equipa multidisciplinar poderá potenciar uma melhor qualidade de vida neste grupo de pacientes com DNM.

6. Bibliografia

ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE DOENTES NEUROMUSCULARES. [Em linha]. Disponível em http://www.apn.pt/pt_pt/maxcontent/documento/12/-/as-dnm/ [consultado em 21/04/2011].

BACH, J. R., ISHIKAWA, Y. & KIM, H. 1997. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*, 112, 1024-8.

BACH, J. R., RAJARAMAN, R., BALLANGER, F., TZENG, A. C., ISHIKAWA, Y., KULESSA, R. & BANSAL, T. 1998. Neuromuscular ventilatory insufficiency: effect of home mechanical ventilator use v oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil*, 77, 8-19.

BOITANO, L. J. 2009. Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics*, 123 Suppl 4, S226-30.

CHATWIN, M. & SIMONDS, A. K. 2009. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care*, 54, 1473-9.

- FERREIRA, S., NOGUEIRA, C., CONDE, S. & TAVEIRA, N. 2009. [Non-invasive ventilation]. *Rev Port Pneumol*, 15, 655-67.
- GUILLEMINAULT, C., PHILIP, P. & ROBINSON, A. 1998. 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*, 65, 225-32.
- JAYE, J., CHATWIN, M., DAYER, M., MORRELL, M. J. & SIMONDS, A. K. 2009. Autotitrating versus standard noninvasive ventilation: a randomised crossover trial. *Eur Respir J*, 33, 566-71.
- JEWELL, D. V. 2007. Guide to Evidence – Based Physical Therapy Practice. USA. James and Bartlett Publishers.
- KANG, S. W. & BACH, J. R. 2000. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*, 79, 222-7.
- MAHER, C. G., SHERRINGTON, C., HERBERT, R. D., MOSELEY, A. M. & ELKINS, M. 2003. Reliability of the PEDro scale for rating quality of randomized controlled trials. *Phys Ther*, 83, 713-21.
- MARTIN, T. J., HOVIS, J. D., COSTANTINO, J. P., BIERMAN, M. I., DONAHOE, M. P., ROGERS, R. M., KREIT, J. W., SCIURBA, F. C., STILLER, R. A. & SANDERS, M. H. 2000. A randomized, prospective evaluation of noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med*, 161, 807-13.
- MUSTAFA, N., AIELLO, M., LYALL, R. A., NIKOLETOU, D., OLIVIERI, D., LEIGH, P. N., DAVIDSON, A. C., POLKEY, M. I. & MOXHAM, J. 2003. Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 61, 1285-7.
- OZSANCAK, A., D'AMBROSIO, C. & HILL, N. S. 2008. Nocturnal noninvasive ventilation. *Chest*, 133, 1275-86.
- REARDON, C. C., CHRISTIANSEN, D., BARNETT, E. D. & CABRAL, H. J. 2005. Intrapulmonary percussive ventilation vs incentive spirometry for children with neuromuscular disease. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 159, 526-31.
- SIMONDS, A. K., WARD, S., HEATHER, S., BUSH, A. & MUNTONI, F. 2000. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J*, 16, 476-81.
- SOUDON, P., STEENS, M., & TOUSSAINT, M. 1999. Mucus clearance in severe restrictive paralysed patients. *Respir Care*, 3, 3-25.
- TOUSSAINT, M., DE WIN, H., STEENS, M. & SOUDON, P. 2003. Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care*, 48, 940-7.
- VIANELLO, A., BEVILACQUA, M., SALVADOR, V., CARDAIOLI, C. & VINCENTI, E. 1994. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest*, 105, 445-8.
- WARD, S., CHATWIN, M., HEATHER, S. & SIMONDS, A. K. 2005. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax*, 60, 1019-24.

Anexo I

Tabela II. Escala de PEDro para Avaliação de Estudos Controlados Randomizados

Physiotherapy Evidence Database (PEDro) scoring scale (Maher et al., 2003).		
	Yes/No	
1	Eligibility criteria were specified.	
2	Subjects were randomly allocated to groups.	1
3	Allocation was concealed.	1
4	The groups were similar at baseline regarding the most important prognostic indicators.	1
5	There was blinding of all subjects.	1
6	There was blinding of all therapists who administered the therapy.	1
7	There was blinding of all assessors who measured at least one key outcome.	1
8	Measures of at least one key outcome were obtained from more than 85% of the subjects initially allocated to groups.	1
9	All subjects for whom outcome measures were available received the treatment or control condition as allocated or, where this was not the case, data for at least one key outcome was analysed by “intention to treat”.	1
10	The results of between-group statistical comparisons are reported for at least one key outcome.	1
11	The study provides both point measures and measures of variability for at least one key outcome.	1
Total points		10

Nota: o critério 1 não entra no cálculo; o valor final refere-se ao número de critérios presente entre os 10 critérios da escala que entram no cálculo.

A classificação metodológica dos estudos seguindo a escala de *PEDro*, permite uma rápida classificação qualitativa dos estudos randomizados controlados. Esta escala foi concebida com o intuito de permitir uma avaliação criteriosa da qualidade dos estudos randomizados controlados a incluir na realização de revisões sistemáticas, tendo por base a lista de *Delphi* desenvolvida no Departamento de Epidemiologia da Universidade de Maastricht por Verhagen et al (1998).

A classificação de estudos randomizados controlados segundo a escala de *PEDro* permite a rápida identificação da validade interna do mesmo (critérios 2-9) e da existência de informação estatística suficiente para permitir a interpretação dos resultados do estudo (critérios 10-11). O critério 1 relativo à validade externa (generalização ou aplicabilidade do estudo) não entra no cálculo do valor da escala de *PEDro* (Maher et al., 2003).