



Apoio ventilatório em doentes neuromusculares - experiência do Hospital Pediátrico de Coimbra

Carla Maia; Ana Cristina Gomes; Teresa Reis Silva; Miguel Félix; M Helena Estêvão

Serviço de Medicina, Laboratório do Sono e Ventilação, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra

Resumo

Introdução: A deterioração da função respiratória é a causa mais frequente de morbi-mortalidade nos doentes neuromusculares, contribuindo o apoio ventilatório para uma diminuição das complicações respiratórias.

Objectivos: Descrever o apoio ventilatório nos doentes neuromusculares, no Hospital Pediátrico de Coimbra, de 1993 a 2009.

Material e Métodos: Revisão casuística, por análise da base de dados do Laboratório do Sono e Ventilação.

Resultados: Foi instituído apoio ventilatório em 78 doentes (62,8% rapazes), com uma média de 4,6 doentes/ano. A idade de início variou entre um mês e 20,4 anos (média: 82,4 meses). O grupo das distrofias musculares foi o maior, seguido pelos grupos da atrofia muscular espinhal e das miopatias congénitas e metabólicas. A ventilação teve início programado em 56,4%, não programado em 30,8% e profilático em 12,8% dos casos. Foi instituída em modalidade pressurométrica em 77 casos e volumétrica num caso. A máscara foi a interface utilizada inicialmente em 76 doentes (nasal - 70) e em dois foi necessário recorrer a traqueostomia. Durante a evolução, um doente transitou de modalidade pressurométrica para volumétrica e 17 transitaram de máscara nasal para nasobucal. A ventilação continuou no domicílio em 77 doentes. Foram transferidos 18 doentes, em três perdeu-se o contacto, 16 faleceram e 39 continuam ventilados.

Conclusões: O apoio ventilatório, nomeadamente a ventilação não invasiva domiciliária, tem sofrido grande evolução e expansão, utilizando-se de forma crescente em doentes neuromusculares, desde os primeiros meses de vida e profilaticamente na tentativa de melhorar a função respiratória e a qualidade de vida.

Palavras-chave: Apoio ventilatório, Neuromuscular, Criança.

Acta Pediatr Port 2011;42(1):12-6

Ventilatory support in neuromuscular patients.

Abstract

Introduction: Deterioration of respiratory function is the major cause of morbidity and mortality in neuromuscular patients. Ventilatory support contributes to reduction in respiratory complications.

Aims: To characterize the neuromuscular patients who started ventilatory support at the Hospital Pediátrico de Coimbra between 1993 and 2009.

Methods: Case review by analyzing the database of the Laboratory of Sleep and Ventilation.

Results: Ventilatory support was initiated in 78 patients (62.8% male) with a mean value of 4.6 patients per year. Age of onset ranged from one month to 20.4 years (average = 82.4 months). Muscular dystrophies were the most frequent neuromuscular diseases, followed by spinal muscular atrophies and congenital and metabolic myopathies. Ventilation was begun on an elective basis in 56.4% patients, after acute exacerbation in 30.8% and as prophylactic in 12.8% of cases. It was started on pressurometric modality in 77 cases and volumetric in one case. A mask was the initial interface in 76 patients (70 nasal) and in two of them a tracheostomy was performed. One patient changed from pressure to volume ventilation and 17 changed from nasal to nasobucal mask. Seventy seven patients were discharged on ventilation. Eighteen patients were transferred, contact was lost in three, 16 died and 39 patients remain on ventilation.

Conclusions: The practice of ventilatory support in neuromuscular patients, including home noninvasive ventilation, has greatly increased, even from the first months of life and on a prophylactic basis in order to improve respiratory function and quality of life.

Key-Words: Ventilatory support, Neuromuscular disorders, Children.

Acta Pediatr Port 2011;42(1):12-6

Recebido: 06.12.2010

Aceite: 07.04.2011

Correspondência:

Carla Maia
Hospital Pediátrico de Coimbra
Avenida Bissaya Barreto
3000-076 - Coimbra
carla.maia08@gmail.com

Introdução

As doenças neuromusculares (DNM) constituem um grupo heterogêneo de patologias, embora o compromisso progressivo dos músculos respiratórios com evolução para a insuficiência respiratória crónica seja um factor relativamente comum. A deterioração da função respiratória é a principal responsável pela alta morbi-mortalidade associada a estas doenças¹⁻⁵.

A fraqueza dos músculos respiratórios conduz a uma diminuição da eficácia da tosse e da capacidade de eliminação de secreções e como consequência surgem as infecções respiratórias de repetição e as atelectasias. À medida que a doença progride a disfunção respiratória instala-se, inicialmente durante o sono. A hipoventilação resulta primariamente em hipoxémia e hipercapnia nocturnas com despertares frequentes e fragmentação do sono, tornando-se crónica com a progressão da DNM e conduzindo, por fim, a insuficiência respiratória franca com hipercapnia e sintomas diurnos⁵⁻⁶.

A diminuição da capacidade pulmonar total e da capacidade vital está relacionada com o grau de atingimento muscular, de forma que a capacidade vital diminui à medida que a doença progride¹. Associadas à fraqueza muscular, estes doentes apresentam ainda frequentemente deformidades torácicas secundárias a cifoescoliose grave, o que contribui também para as alterações restritivas na função pulmonar.

O apoio ventilatório (AV), nomeadamente na forma de ventilação não invasiva (VNI) domiciliária, tem vindo a ser utilizado de forma crescente na população pediátrica em geral, e nos doentes neuromusculares em particular⁷⁻⁸, diminuindo as complicações e melhorando a função respiratória e a qualidade de vida^{3-5,8}.

Objectivos

Caracterizar a população de doentes neuromusculares que iniciaram AV no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) desde o início da instituição desta modalidade terapêutica em 1993 até Dezembro de 2009.

Material e Métodos

Os autores fizeram uma análise retrospectiva da base de dados do Laboratório do Sono e Ventilação do HPC durante um período de dezasseis anos. Foram estudados os processos de 78 doentes, tendo sido analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade de início da ventilação, tipo de DNM, tipo de ventilador, tipo de interface, tempo de permanência sob ventilação, evolução e complicações.

Resultados

De Janeiro de 1993 a Dezembro de 2009, 78 doentes neuromusculares iniciaram AV no HPC e desses 62,8% eram do sexo masculino.

A ventilação foi instituída, em média, em 4,6 (0 – 8) doentes por ano. O número de doentes ventilados na primeira meia

década foi mais baixo (1/ano), mas nos anos seguintes esse valor aumentou consideravelmente (6,1/ano) (Figura 1).

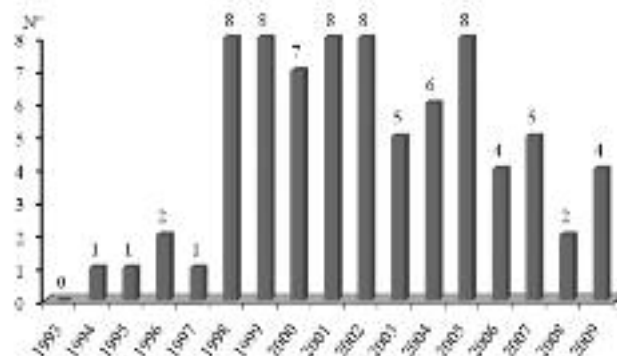


Figura 1 – Distribuição por ano do número de doentes neuromusculares que iniciaram apoio ventilatório

A idade de início da ventilação variou entre um mês e os 20,4 anos, com média e mediana de 82,4 e 53,4 meses, respectivamente. Em dezasseis crianças foi iniciada AV no primeiro ano de vida (Figura 2).

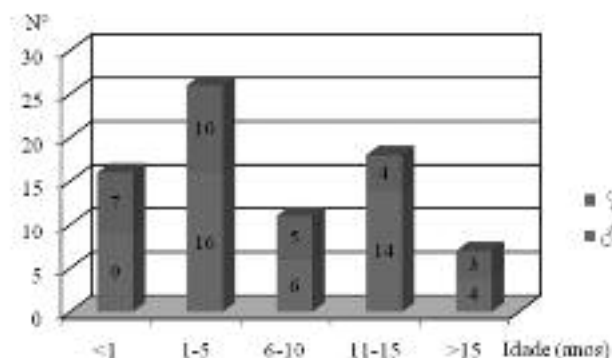


Figura 2 – Início do apoio ventilatório por sexo e idade

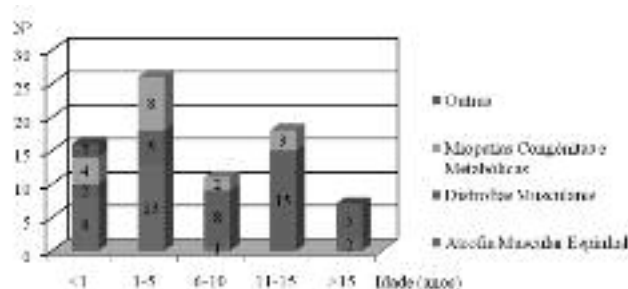
Em relação à DNM implicada, o grupo de distrofias musculares foi o que predominou (44,9%), seguido pelo grupo das atrofias musculares espinhais (30,7%) e pelas miopatias congénitas e metabólicas (21,8%) (Quadro I). A necessidade de suporte ventilatório foi mais precoce no grupo das miopatias congénitas e metabólicas e no das atrofias musculares espinhais e mais tardio, por vezes só na adolescência, nas distrofias musculares (Figura 3). No grupo de 35 casos de distrofia muscular da série apresentada, catorze são Distrofias de Duchenne. Destes últimos, o doente mais jovem a iniciar apoio ventilatório tinha 10 anos de idade.

Em todos os doentes foi iniciada ventilação em meio hospitalar e prosseguiram no domicílio, excepto num caso em que o doente faleceu ainda durante o internamento.

A instituição da ventilação teve início programado na maioria dos casos (56,4%), ou seja na presença de sintomas e/ou exames complementares revelando ou apoiando sinais de insuficiência respiratória (gasimetria, hemograma, exploração fun-

Quadro I – Distribuição das diferentes doenças neuromusculares por grupos

Doença neuromuscular		Nº
Distrofias Musculares N=35	Distrofia Muscular Congénita	16
	Distrofias de Duchene	14
	Distrofia Miotónica Congénita	2
	Distrofia de Becker	1
	Distrofia Muscular - Beta-sarcoglicopatia	1
	Distrofia Muscular Indeterminada	1
Atrofias Muscular Espinhais N=24	Atrofia Muscular Espinhal tipo 1	10
	Atrofia Muscular Espinhal tipo 2	12
	Atrofia Muscular Espinhal tipo 3	2
Miopatias Congénitas e Metabólicas N=17	Miopatia Mitocondrial	4
	Doença de Alfa-glucosidase	4
	Miopatia Nemalínica	3
	Déficite de Triose-fosfato-isomerase	1
	Miopatia Multi-minicore	1
	Miopatia Congénita com Desproporção de Fibras	1
	Miopatia Centronuclear	1
	Doença Metabólica Indeterminada	2
Outras N=2	Síndrome de Joubert	1
	Síndrome miasténica	1

**Figura 3** – Distribuição das doenças neuromusculares por idade de início do apoio ventilatório

cional respiratória, estudo poligráfico do sono, oximetria nocturna, radiografia do tórax, ecocardiograma, electrocardiograma). Em 24 casos (30,8%) foi iniciada de forma não programada, devido a uma intercorrência aguda (pneumonia - 10; hipoventilação - 9; insuficiência respiratória aguda - 4, *cor pulmonale* - 1). Em 10 casos (12,8%), na maioria com atrofia muscular espinhal, o apoio ventilatório foi iniciado de forma profilática, ainda na ausência de sintomatologia.

A modalidade ventilatória aplicada foi a pressuométrica em 77 casos (pressão binivelada (BiPAP) - 75, pressão contínua (CPAP) - 2) e a volumétrica apenas num caso. Em 76 doentes a interface inicialmente utilizada foi a máscara (nasal - 70, nasobucal - 6) e apenas em dois doentes se iniciou de forma invasiva, recorrendo à traqueostomia.

Durante a evolução foram efectuados ajustes para otimizar a terapêutica. Os ajustes foram efectuados a nível dos parâmetros ventilatórios, da modalidade ventilatória ou da interface.

Assim, um doente transitou de CPAP para BiPAP e outro de BiPAP para a modalidade volumétrica. Em relação à interface, 17 doentes transitaram de máscara nasal para nasobucal e um doente de VNI (por máscara nasal) para ventilação invasiva por traqueostomia. Num doente foi ainda possível encerrar a traqueostomia.

Relativamente à evolução, 18 doentes foram transferidos para outra instituição (hospital de adultos) e de três foi perdido o contacto. Ocorreram 16 óbitos (atrofia muscular espinhal - 9, miopatias congénitas e metabólicas - 5, distrofias musculares - 2). À data do final do estudo permaneciam em consulta 41 doentes, 39 dos quais ventilados (em dois doentes que iniciaram ventilação em intercorrência aguda, após melhoria da agudização foi possível descontinuar o apoio ventilatório). Em relação aos doentes ainda em consulta e ventilados, a mediana do tempo de permanência em ventilação foi de 5,5 anos, com um máximo de 11,5 anos.

Discussão

Os avanços médicos e tecnológicos, a maior sobrevivência de crianças em unidades de cuidados intensivos e a mudança de expectativas face à doença crónica, condicionaram um aumento do número de crianças sob AV a longo prazo⁹. Este é utilizado de forma crescente na insuficiência respiratória aguda e crónica, com particular ênfase nas DNM progressivas.

A instituição da VNI em idade pediátrica foi efectuada pela primeira vez em Portugal em 1993 no HPC e, em 1994 foi aplicado pela primeira vez num doente neuromuscular (Figura 1). Desde então estas crianças têm sido mantidas no domicílio com o apoio de um programa de apoio ventilatório domiciliário⁸.

Em relação ao total de doentes ventilados neste período, as DNM correspondem à maior percentagem (40%) dum conjunto que compreende crianças com síndromes polimalformativas, doença pulmonar crónica, doenças neurológicas, o que também está de acordo com relatos de outros centros^{7,9-10}.

A idade de início da ventilação é muito variável e depende do tipo de doença neuromuscular em causa. Assim, a grande amplitude de idades está relacionada com a heterogeneidade da patologia, nomeadamente quanto à idade de início e progressão dos sintomas respiratórios. Esta patologia pode ser globalmente dividida em três grupos, contudo mesmo dentro de cada grupo existem diferenças. Assim, os problemas respiratórios e a necessidade de ventilação são esperados num doente com atrofia muscular espinhal tipo I ou II durante o primeiro ano de vida enquanto num rapaz com Distrofia Muscular de Duchenne surgem mais tarde, durante a adolescência^{1-2,6}.

Na maioria dos doentes desta série o AV é efectuado apenas durante o sono, atendendo a que é neste período, e particularmente durante o sono REM, que o quadro de hipoventilação se agrava¹¹. Contudo à medida que a doença progride, alguns doentes tornam-se dependentes da ventilação também no período diurno, principalmente durante intercorrências agudas.

A ventilação pode ser aplicada por pressão negativa ou pressão positiva. A primeira caiu em desuso e tem um papel ape-

nas histórico. Na actualidade, os métodos de pressão positiva, volumétrico e pressuométrico, são os mais utilizados. Na modalidade pressuométrica, a binivelada é a mais frequentemente aplicada^{8,12}.

A preferência recai sobre os ventiladores pressuométricos fruto do aperfeiçoamento destes, aliado ao facto de serem mais portáteis que os volumétricos⁸ e serem de mais fácil aquisição. Também no nosso centro são os mais utilizados e apenas em dois doentes se recorreu à ventilação volumétrica - um desde o início e outro com transição posterior.

Nestes doentes, quando utilizada a modalidade binivelada, a assistência de frequência respiratória de retaguarda é um imperativo para que estejam garantidos um número mínimo de ciclos respiratórios. Em crianças muito pequenas, o volume corrente espontâneo pode ser insuficiente para desencadear o “trigger” de alguns ventiladores.

Em relação à interface, embora 17 doentes tenham mudado de máscara nasal para nasobucal, de forma a otimizar a terapêutica a primeira continua a ser a mais utilizada. As fugas pela boca ocorrem com alguma frequência nos doentes neuromusculares devido à sua fraqueza muscular ou ao reposicionamento da sua mandíbula¹¹. A máscara nasal é mais facilmente adaptada numa fase inicial, é mais confortável e o espaço morto, a sensação de claustrofobia e o risco de aspiração são menores. Permite ainda a fala, expectorar e o uso da chupeta. No entanto, com a máscara nasal há um maior risco de deformação facial em crianças pequenas e menor eficácia com a boca aberta.

Algumas das complicações mais frequentes relacionam-se com a máscara: desadequação dos tamanhos às crianças mais pequenas, risco de deformação facial e feridas por pressão no local de apoio da máscara (mais frequentemente, no dorso do nariz)^{6,8,10,12}. Há centros internacionais em que as máscaras são manufacturadas à medida da face da criança, o que ainda não acontece entre nós.

Na presente série, apenas três doentes foram, em algum período, submetidos a ventilação invasiva por traqueostomia (um doente foi inicialmente submetido a traqueostomia de urgência numa intercorrência aguda e outro doente, por dificuldades importantes com a máscara, foi posteriormente traqueostomizado). As vantagens da forma não invasiva sobre a traqueostomia são inúmeras: menor produção de secreções, menor risco de infecções, melhoria da auto-imagem e auto-estima, maior independência, ausência de compromisso da voz^{8,12}.

Na situação ideal o AV é iniciado de forma electiva, previamente ponderada e planeada pela família e equipa médica. No HPC este início é feito em internamento hospitalar de 3-5 dias e envolve um trabalho activo e uma abordagem multidisciplinar com as crianças e a família, de forma a permitir a continuidade de cuidados no domicílio. Pretende-se que os prestadores de cuidados (habitualmente a mãe e outro familiar) se familiarizem com os equipamentos e sejam preparados para lidar com intercorrências no domicílio.

Na presente série, o AV foi iniciado em todos os casos em meio hospitalar e na maioria das situações foi previamente

planeado. Contudo, em 30,8% dos casos foi iniciado de forma não programada no decurso de uma intercorrência aguda. Atendendo à história natural das DNM, a antecipação da deterioração da função respiratória e consequente necessidade de apoio ventilatório deve ser acompanhada de uma discussão atempada com a família e uma aplicação programada. Assim, o seu início intempestivo durante uma agudização pode ser evitado. No caso do início profilático (na presente série, essencialmente, em casos de atrofia muscular espinhal), a ventilação é iniciada precocemente, ainda na ausência de sintomas, na tentativa de promover a expansão e crescimento pulmonar e evitar a deformidade torácica.

A preocupação com a qualidade de vida e a reinserção familiar e social destas crianças contribuíram para a tendência crescente para a continuidade da prestação de cuidados no domicílio. Contudo, para que esta tenha sucesso é necessário um suporte sócio-familiar adequado e o trabalho de uma equipa multidisciplinar (idealmente com apoio domiciliário) que garanta todos os cuidados no domicílio.

O AV nas DNM contribuiu para uma mudança radical na abordagem da insuficiência respiratória destes doentes. Contudo, tende a prolongar a vida em situações muito graves e de mau prognóstico. Uma destas situações paradigmáticas é a atrofia muscular espinhal tipo I, em que se colocam questões de ordem ética não sendo consensual a instituição da ventilação¹³⁻¹⁴. Em Pediatria acresce ainda o facto de a criança não ter maturidade suficiente para tomar decisões, sendo estas tomadas por terceiros, os seus pais ou tutores legais¹⁴.

O conceito de qualidade de vida é muito subjectivo. Não foi objectivo do presente trabalho analisar a evolução da qualidade de vida destas crianças e famílias com a instituição de AV domiciliário. Contudo, empiricamente há a noção de que efectivamente há uma melhoria, existindo vários estudos que o corroboram^{3-5,8}. Melhorando a função respiratória destas crianças verifica-se um menor número de internamentos e uma melhoria da qualidade de vida da criança e dos familiares. Por outro lado assiste-se a uma reintegração sócio-familiar com diminuição do absentismo escolar e laboral, bem como a uma diminuição dos custos com os cuidados de saúde prestados à criança.

Conclusão

A insuficiência respiratória é uma complicação esperada na evolução das doenças neuromusculares. O apoio ventilatório revolucionou a abordagem destes doentes, utilizando-se de forma crescente, inclusivamente desde os primeiros meses de vida e de forma profilática, na tentativa de melhorar a função respiratória e a qualidade de vida.

Referências

1. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:141-50.
2. Simonds AK. Respiratory complications of the muscular dystrophies. 2002;23(3):231-8.

3. Dohna-Schwake C, Podlewsky P, Voit T, Mellies U. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:67-71.
4. Mellies U, Ragette R, Schawake CD, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22:631-6.
5. Katz S, Selvadurai H, Keilty K, Mitchell M, MacLusky I. Outcome of non-invasive positive pressure ventilation in paediatric neuromuscular disease. *Arch Dis Child* 2004;89:121-2.
6. Panitch HB. Respiratory Issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care* 2006;51:885-95.
7. Bertrand P, Fehlmann E, Lizama M, Holmgren N, Silva M, Sanchez I. Asistencia ventilatoria domiciliaria em ninos chilenos: 12 anos de experiencia. *Arch Bronconeumol* 2006;42:165-70.
8. Estêvão MH. Ventilação não invasiva no domicílio em pediatria. *Acta Pediatr Port* 2000;2:135-41.
9. Kamm M, Burger R, Rimensberger P, Knoblauch A, Hammer J. Survey of children supported by long-term mechanical ventilation in Switzerland. *Swiss Med WKLY* 2001;131:216-6.
10. Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2003;35:119-25.
11. Estêvão MH, Santos MJ. Indications of non-invasive ventilation in chronic pediatric pathologies. In: Medina A, Pons M, Martínón-Torres F (eds). *Non-Invasive Ventilation in Pediatrics*. Barcelona: Ergon 2009;125-136.
12. Loh LE, Chan YH, Chan I. Noninvasive ventilation in children: a review. *J Pediatr (Rio J)* 2007;83(2 suppl):S91-9.
13. Vasconcelos M, Fineza I, Félix M, Estêvão MH. Atrofia muscular espinhal – apoio ventilatório não invasivo em pediatria. *Rev Port Pneumol* 2005;XI(5):443-55.
14. Cambra FJ, Estêvão MH, Nuñez AR. Ethical aspects of non-invasive ventilation. In: Medina A, Pons M, Martínón-Torres F (eds). *Non-Invasive Ventilation in Pediatrics*. Barcelona: Ergon 2009;163-168.