

**CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA  
CURSO DE FISIOTERAPIA**

**LUANA SOUZA DE SANTANA  
RAYANNE CRISTINA GOMES DE MELO  
TATHYANNE ALVES DA SILVA**

**APLICABILIDADE DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA HIPOVENTILAÇÃO,  
SOBREVIDA E FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR  
DE DUCHENNE: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

**RECIFE  
2022**

**LUANA SOUZA DE SANTANA  
RAYANNE CRISTINA GOMES DE MELO  
TATHYANNE ALVES DA SILVA**

**APLICABILIDADE DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA HIPOVENTILAÇÃO,  
SOBREVIDA E FUNÇÃO PULMONAR EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR  
DE DUCHENNE: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Disciplina TCC II do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA, como parte dos requisitos para conclusão do curso.

Orientadora: Prof. Mestre Mabelle Cavalcanti

RECIFE  
2022

Ficha catalográfica elaborada pela  
bibliotecária: Dayane Apolinário, CRB4- 1745.

S232a Santana, Luana Souza de  
Aplicabilidade da ventilação não invasiva na hipoventilação, sobrevida e  
função pulmonar em pacientes com distrofia muscular de duchenne: uma  
revisão integrativa. / Luana Souza de Santana, Rayanne Cristina Gomes de  
Melo, Tathyanne Alves da Silva. Recife: O Autor, 2022 .  
27 p.

Orientador(a): Prof. Me. Mabelle Cavalcanti.

Trabalho De Conclusão De Curso (Graduação) - Centro Universitário  
Brasileiro – Unibra. Bacharelado em Fisioterapia, 2022.

Inclui Referências.

1. Distrofia muscular. 2. Duchenne. 3. Hipoventilação noturna. 4.  
Insuficiência Respiratória. I. Melo, Rayanne Cristina Gomes de. II. Silva,  
Tathyanne Alves da. III. Centro Universitário Brasileiro - Unibra. IV. Título.

CDU: 615.8

Dedicamos este trabalho a nós como grupo, pela perseverança, insistência e teimosia no objetivo de conseguir ir até o final contrariando todos os momentos de dificuldade, cujo tempo foi nosso grande inimigo. Graças a Deus, que sempre esteve e está ao nosso lado, dando-nos força, coragem e equilíbrio, e a todos que se fizeram presente ao longo dessa caminhada.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço primeiramente a Deus, por ter me ajudado a chegar até aqui me dando sabedoria, paciência e força para não desistir, agradeço também aos meus pais por todo esforço e por nunca me deixarem desistir, com as suas palavras de conforto e incentivo e principalmente por toda dedicação a mim desde criança, sem vocês eu não teria chegado até aqui, agradeço as minhas amigas Dafyne e Paloma por sempre me acolherem com suas palavras de conforto e incentivo, agradeço também a minha dupla Rayanne e Tathyanne, por toda dedicação e respeito ao construir esse trabalho, agradeço também a nossa orientadora a maravilhosa Mabelle obrigada por aceitar nos orientar nesse desafio, mãe e pai é tudo por vocês.

– Luana Santana

Agradeço a Deus por ter me dado a oportunidade de chegar até aqui em meio a tantos obstáculos e momentos difíceis ao decorrer do curso. Agradeço a toda a minha família por terem me ajudado nos momentos que precisei. Agradeço a minha mãe e a minha irmã que foram essenciais, por todo o cuidado, apoio e por terem me encorajado a continuar. Ao meu namorado pelas palavras de incentivo, por ter me acalmado e por acreditar no meu potencial. Ao meu cachorro que sempre foi minha alegria em momentos difíceis. A minha amiga Simone, que sempre acreditou em mim e na minha capacidade. As parceiras de trabalho por terem sido tão compreensivas comigo nessa reta final. Agradeço a minha dupla Luana e Tathyanne pela amizade, companheirismo e dedicação de cada uma. A nossa professora e orientadora Mabelle pelo acompanhamento e ajuda e por ter sido tão importante nessa etapa, e a todos que de certa forma contribuíram para me fazer chegar até aqui.

– Rayanne Melo

Agradeço aos meus pais por toda a dedicação, paciência, amor, força e confiança durante esses anos, de fato contribuíram para que eu não desistisse e sempre encontrasse um caminho mais fácil. Todo esse apoio foi essencial. A Nala por ter sido meu porto seguro, me dando conforto e felicidade sempre que eu precisava. A minha amiga Nyah, que me incentivou todas as vezes que as coisas ficaram difíceis e compreendeu a minha ausência enquanto eu me dedicava à realização deste trabalho. Agradeço a minha dupla, Luana e Rayanne, por todo o companheirismo e esforço. Por fim, a nossa querida professora e orientadora Mabelle, que nos auxiliou e esteve presente sempre que precisávamos, contribuindo com o desenvolvimento do trabalho e nos fazendo acreditar na nossa ideia.

– Tathyanne Alves

O sucesso nasce do querer, da determinação e persistência em se chegar a um objetivo. Mesmo não atingindo o alvo, quem busca e vence obstáculos, no mínimo fará coisas admiráveis.

José de Alencar

## RESUMO

**Introdução:** A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença progressiva ligada ao cromossomo X, causando limitações musculares iniciada na infância. Dentre as complicações, a fraqueza muscular respiratória e o aumento da retração elástica pulmonar são responsáveis por padrões respiratórios rápidos e superficiais que levam à retenção crônica de gás carbônico (CO<sub>2</sub>), sendo a principal causa de alterações na função pulmonar e morbidades, assim, o uso da ventilação não invasiva (VNI) é primordial para o suporte de vida e aumento da sobrevida. **Objetivo:** Verificar a efetividade da VNI na hipoventilação e seu impacto na sobrevida e função pulmonar em pacientes com DMD. **Delineamento metodológico:** Trata-se de uma revisão integrativa realizada nas bases de dados MEDLINE, LILACS, SCIELO, sendo utilizado como estratégia de busca o operador booleano AND. Os critérios de elegibilidade foram estudo de coorte e ensaio clínico randomizado que abordassem indivíduos de 9 a 30 anos em uso de VNI. **Resultados:** Os resultados obtidos neste estudo desvelam que a ventilação não invasiva (VNI) quando estabelecida de forma adequada e precoce, com um método de suporte de vida em pacientes portadores da DMD ou associado à insuficiência respiratória crônica, atenua o declínio da função pulmonar, comumente iniciada no período noturno para melhorar a mecânica respiratória, assim como a sintomatologia de hipoventilação, além de aumentar a sobrevida deste perfil populacional. **Considerações finais:** Considerando os resultados expostos no presente estudo, autores mostraram que a VNI usada precocemente diminui a hipoventilação, por meio de um programa de recuperação funcional que tem um impacto positivo no sistema respiratório, causando uma boa resposta na sobrevida e resultando na diminuição do declínio da função pulmonar nos pacientes com DMD, tendo em vista que, a VNI possui uma ampla via de acesso.

**Palavras-chave:** Distrofia Muscular de Duchenne; Ventilação Não Invasiva; Hipoventilação Noturna; Insuficiência Respiratória; Sobrevida

## ABSTRACT

**Introduction:** Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a progressive disease linked to the X chromosome, causing muscle limitations starting in childhood. Among the complications, respiratory muscle weakness and increased pulmonary elastic recoil are responsible for rapid and superficial breathing patterns that lead to chronic carbon dioxide (CO<sub>2</sub>) retention, being the main cause of changes in lung function and morbidities, thus, the use of non-invasive ventilation (NIV) is paramount for life support and increased survival. **Objective:** To verify the effectiveness of NIV in hypoventilation and its impact on survival and lung function in patients with DMD. **Methodological design:** This is an integrative review carried out in the MEDLINE, LILACS, SCIELO databases, using the Boolean AND operator as a search strategy. The eligibility criteria were a cohort study and a randomized clinical trial that addressed individuals aged 9 to 30 years using NIV. **Results:** The results obtained in this study reveal that non-invasive ventilation (NIV) when established adequately and early, as a life support method in patients with DMD or associated with chronic respiratory failure, attenuates the decline in lung function, commonly started at night to improve respiratory mechanics, as well as symptoms of hypoventilation, in addition to increasing survival in this population profile. **Final considerations:** Considering the results presented in the present study, authors show that NIV used early decreases hypoventilation, through a functional recovery program that has a positive impact on the respiratory system, causing a good response in survival and resulting in a decrease in the decline in lung function in patients with Duchenne muscular dystrophy, considering that it has a wide access route.

**Keywords:** Duchenne Muscular Dystrophy; Noninvasive ventilation; Nocturnal Hypoventilation; Respiratory Insufficiency; Survival

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO.....</b>	<b>100</b>
<b>2. REFERENCIAL TEÓRICO .....</b>	<b>12</b>
2.1. Aspectos fisiopatológicos da Distrofia muscular de Duchenne (DMD) .....	12
2.2. Manifestações clínicas da Distrofia muscular de Duchenne (DMD) .....	12
2.3. Complicações respiratórias na distrofia muscular de Duchenne (DMD).....	13
2.3.1. Tosse ineficaz e infecções respiratórias na distrofia muscular de Duchenne (DMD).....	13
2.3.2. Hipoventilação e apnéia obstrutiva noturna na distrofia muscular de Duchenne (DMD) .....	14
2.4. Insuficiência respiratória diurna na distrofia muscular de Duchenne (DMD).....	15
2.5. A ventilação não invasiva (VNI) no manejo das complicações respiratórias da distrofia muscular de Duchenne (DMD) .....	15
<b>3. DELINEAMENTO METODOLÓGICO .....</b>	<b>16</b>
3.1. Desenho e período de estudo .....	16
3.2. Identificação e seleção dos estudos .....	16
3.3. Critérios de elegibilidade .....	17
<b>4. RESULTADOS .....</b>	<b>18</b>
<b>5. DISCUSSÃO.....</b>	<b>23</b>
<b>6. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>25</b>
<b>7. REFERÊNCIAS .....</b>	<b>26</b>

## 1. INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma das distrofias mais comuns e também a mais grave, se manifestando nos primeiros anos de vida, com o desenvolvimento gradualmente rápido. É uma doença hereditária recessiva causada por uma mutação aderida ao cromossomo X (MAURO et al., 2013). Estudos apontam que cerca de 1 em 3.500 a 6.000 nascidos vivos do sexo masculino são afetados, e apresentam atrasos no seu desenvolvimento neuropsicomotor ocasionando uma fraqueza muscular proximal de tronco e membros inferiores, que restringe algumas ações como pular ou correr, pois atinge os grupos musculares, cardíacos e esqueléticos ao decorrer dos anos (CHAUSTRE; CHONA, 2013).

Além de ser uma das mais fatais, é uma das principais relacionadas à degradação muscular na infância (FIORENTINO et al., 2016). Agrava-se depois da primeira década de vida, porque é nesse período que o paciente acometido agrava-se após a primeira década de vida, pois é o período em que o indivíduo como DMD inicia a deambulação assistida com cadeira de rodas, contribuindo para a falha da musculatura respiratória. Durante essa falha, manifestam-se dificuldade na ventilação, tosses, que como consequência, em grandes partes dos casos, levam o paciente a óbito (SANTOS et al., 2016).

Grande parte dos pacientes com DMD ocasionalmente desenvolve insuficiência respiratória, principalmente durante a noite. Por mais que a VNI demonstre melhora nos sintomas, lamentavelmente, as horas de ventilação noturna sozinhas, mesmo contando com um acompanhamento atento, chegam a ser insuficientes permitindo que a hipercapnia se manifeste (MCKIM et al., 2013). No começo da disfunção respiratória noturna, pode-se evidenciar cefaléia, náuseas, agitação durante o sono, episódios de pesadelos, hiporexia, ansiedade e depressão (FONSECA et al., 2008).

Os jovens pacientes geralmente precisam de VNI devido à falha no sistema respiratório, sintomas de hipoventilação ou redução da capacidade vital. Como demonstrado em estudos, a ventilação não invasiva alinha a insuficiência respiratória e pode prolongar a vida desses pacientes. Mas, pacientes com doenças neuromusculares podem não aceitar facilmente a VNI, causando dessaturação severa (FIORENTINO et al., 2016).

A VNI com pressão positiva (VNIPP) é classificada como uma conduta terapêutica eficiente a um longo prazo para pacientes que possuem ou correm o risco de ter uma insuficiência hipercapênica crônica (HANNAN et al., 2013).

Há décadas doenças neuromusculares são tratadas com a VNI de 24 horas, não é algo novo quando falamos de insuficiência respiratória (WARD et al., 2006). Os parâmetros utilizados na VNI durante o sono ficam entre 18 e 25cmH<sub>2</sub>O de pressão ou entre 800 e 1500 ml de volume (BACH, 2017).

Dados mostram que pacientes portadores de distrofias musculares ou miopatias com capacidade vital abaixo de 60% estão relacionados ao surgimento de hipopneias, já os abaixo de 40% estão associados à existência de hipoventilação no sono, abaixo de 25%, as chances de não haver insuficiência diurna são praticamente nulas (WARD et al., 2006).

Por não existir cura para a DMD, o tratamento se baseia em recursos terapêuticos ou no uso de glicocorticóides para tentar uma prevenção de complicações motoras e pulmonares (MELO; CARVALHO, 2011). Em relação ao tratamento de longa duração, a VNI diminui a taxa de mortalidade e morbidade em indivíduos acometidos com patologias neuromusculares, auxiliando na parede torácica. Apesar disso, como uso preventivo não consegue produzir vantagens significativas em pacientes com DMD (WARD et al., 2006).

Além disso, é indicada a extensão do suporte ventilatório pressórico para o período diurno quando for apresentado pressão parcial de gás carbônico (PaCO<sub>2</sub>) no sangue arterial maior que 50 mmHg e/ou saturação menor que 92% na oximetria de pulso quando estiver acordado (PASCHOAL; VILLALBA; PEREIRA, 2007). Assim, a VNI constitui um recurso capaz de prolongar a expectativa de vida dos indivíduos com DMD, ao mesmo tempo que previne complicações respiratórias (HESS, 2018).

Sendo assim, o objetivo desta revisão integrativa foi verificar qual a efetividade da VNI no manejo da hipoventilação, sobrevida e função pulmonar de pacientes com DMD.

## **2. REFERENCIAL TEÓRICO**

### **2.1. Aspectos fisiopatológicos da DMD**

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é provocada por alterações no gene que codifica a distrofina 3, que é uma proteína situada no sarcolema das fibras musculares. As mutações fazem com que haja um afastamento de distrofina que está se degenerando irreversivelmente no tecido muscular, resultando no fenótipo típico da DMD. A deficiência de distrofina é um dos primeiros agentes nas lesões das membranas das fibras musculares (ARAÚJO et al., 2018).

É uma das doenças mais comuns, de degradação muscular e fatal da infância. A ausência de distrofina transforma a contração e, respectivamente a regeneração e degeneração das fibras musculares, resultando em fibrose nos músculos distróficos se transparecem como resultado do esgotamento do potencial regenerativo e lesão muscular contínua, coincidentemente a perda da fala do sarcolema e aumento da fraqueza muscular determinando insuficiência respiratória, cardíaca e uma morte precoce (FARINI, 2021).

### **2.2. Manifestações clínicas da Distrofia DMD**

Geralmente se desenvolvem na infância quando as crianças atingem o terceiro ano de vida. A princípio as alterações começam com a fraqueza muscular aos poucos, de uma forma ascendente, simétrica e bilateral. Os músculos estirados que envolvem o diafragma e o coração também vão perdendo a força. Inicia-se em membros inferiores e na cintura pélvica, avançando para os músculos do tronco, músculos responsáveis pela sustentação da postura do corpo humano, membros superiores, cintura escapular, músculos respiratórios e pescoço (SANTOS et al., 2006).

O enfraquecimento da musculatura torna-se mais perceptível no quinto ano de vida, quando as crianças demonstram os primeiros sintomas, como: dificuldade para correr, pular e até para deambular, além de quedas com bastante frequência. A força da musculatura extensora do quadril e do joelho desses pacientes não são o suficiente para que eles consigam fazer uma extensão voluntária do tronco e se levantar do chão, fazendo com que o sinal de Gowers seja desencadeado. Conforme a evolução da doença, a fraqueza dos músculos glúteo médio e mínimo resultam em uma pelve inclinada quando a criança se mantém de pé; levando em consideração que com o avanço da doença essa

inclinação fica ainda mais evidente e assumindo um aspecto próprio da DMD, sendo nomeada de marcha anserina ou miopática, fazendo com que a criança perca ao decorrer do tempo a habilidade de deambular, precisando utilizar cadeira de rodas por volta dos 10 aos 13 anos de vida (SANTOS et al., 2006).

Com o avanço da fraqueza muscular respiratória é causada uma dependência íntegra da ventilação mecânica, na qual quando o paciente não consegue se adaptar resultam em consequências fatais (SAWNAMI et al., 2020).

### **2.3. Complicações respiratórias na DMD**

Pessoas acometidas com DMD, muitas vezes, em virtude da fraqueza muscular respiratória e evolução da escoliose desenvolvem complicações respiratórias na fase ambulatorial avançada. O fisioterapeuta na DMD trabalha na finalidade de postergar a consequente dependência de cadeiras de rodas, além de prevenir complicações usando como recurso a cinesioterapia motora e respiratória (GOMES et al., 2011).

Entre as complicações respiratórias, estão inseridas: tosse ineficaz, infecção do trato respiratório inferior (ITR) e a insuficiência respiratória diurna (SHEEHAN et al., 2018).

#### **2.3.1. Tosse ineficaz e infecções respiratórias na DMD**

A consequência de doenças pulmonares restritivas é a perda gradual de função respiratória, assim acontece na DMD (MURRAY et al., 2021).

Quando a fraqueza neuromuscular faz com que não haja força para provocar a velocidade de fluxo necessária, a tosse se converte como algo ineficaz podendo gerar acúmulo de secreção, o que acaba levando à insuficiência respiratória aguda, além de ocorrer infecções de trato respiratório por várias vezes. Quando chega a esse ponto, a disfunção pulmonar já está muito comprometida pela junção de muco brônquico com a fadiga e fraqueza de músculos inspiratórios e expiratórios, tudo coopera para se transformar em algo grave. Incidentes como esse podem levar a pneumonias recorrentes, intubações, intubações traqueais e insuficiência respiratória, requerendo suporte ventilatório (MCDONALD et al., 2016).

### 2.3.2. Hipoventilação e apnéia obstrutiva noturna na DMD

A DMD está relacionada diretamente à fraqueza muscular respiratória progressiva que ocasiona uma doença respiratória, restritiva, havendo assim comprometimento da depuração de secreções das vias aéreas, infecções pulmonares Acompanhada de tosse ineficaz, e hipoventilação e por consequência, insuficiência respiratória (MEIER et al., 2017).

Entre os distúrbios respiratórios (DRS), a mais comum é apneia obstrutiva do sono (AOS), sua característica tem a recorrência de episódios ódios de obstrução das vias aéreas

superiores durante o sono, podendo ser facial a total (NERBADS et al., 2015). E essas funções, tem repetições ao longo da noite, levando assim à diminuição da saturação da Oxi-hemoglobina, além dos diversos despertares durante a noite (SAWNANI., 2019). Esses episódios frequentemente durante a noite têm efeito prejudicial ao organismo e na qualidade de vida ao longo da vida do indivíduo (NERBOSS et al., 2015).

À medida que a DMD avança, as complicações respiratórias do sono devem-se principalmente à fraqueza muscular que afeta o diafragma e outros músculos respiratórios (NERBASS et al., 2015; SAWNANI.,2019).

No início do sono, indivíduos com doenças de neuromusculares (DNM) apresentam aumento da resistência das vias aéreas superiores e um pequeno volume em repouso, devido ao tônus do músculo intercostal diminuído. Além de ocorrer redução funcional (CRF) com a redução da taxa de oxigênio nos alvéolos com consecutivos aumentos dos níveis de gás carbônico (CO<sub>2</sub>) (LOMAURO; D'ANGELO; ALVERT, 2017).

Os padrões restritivos pulmonares ocasionados pela escoliose que reduz assim a complacência pulmonar, com fraqueza muscular, que resultam no padrão hipoventilatório crônico, os músculos respiratórios já fracos são ainda mais comprometidos. Isso aumenta ainda mais a hipoventilação e a hipoxemia, levando a um círculo vicioso mortal. Uma possível consequência da hipoventilação noturna é a hipoxemia e hipercapnia onde os quimiorreceptores respiratórios periféricos e centrais podem se tornar menos sensíveis. Isso extingue o impulso respiratório e identifica um estado de hipoventilação alveolar exacerbando ainda mais a insuficiência respiratória (SAWANI., 2019; LOMAURO; D'ANGELO; ALIVERT., 2017).

## **2.4. Insuficiência respiratória diurna na DMD**

É notável que a capacidade vital forçada (CVF) diminui cerca de 60 a 70% considerado normal em indivíduos com DMD entre 12 e 20 anos (GOMES et al., 2011). Além disso, a CVF possui uma relação não proporcional ao grau de escoliose do indivíduo (CHAUTRE; CHONA, 2011). É esperada que haja a redução de 4% ao ano pelo acometimento muscular da DMD. Quando a CVF for menos que 45 milímetros, que 55 a 90% dos indivíduos com DMD venha a óbito por insuficiência respiratória dos 16 aos 19 anos (GOMES et al., 2011).

## **2.5. A ventilação não invasiva (VNI) no manejo das complicações respiratórias da DMD**

O suporte ventilatório tem indicação indispensável com a perda de capacidade vital forçada (20-25%), a ventilação não invasiva (VNI) prolonga a sobrevida dos pacientes com DMD. Esse suporte é escolhido por ser o menos invasivo, mais confortável e mantém a capacidade de fala. Com a CVF menor que 40%, surge o aparecimento de hipoxemia noturna ou hipercapnia noturna. Com indicações de fadiga, cefaleia matinal, sonolência, privação da contração, depressão e inapetência, são referências para ventilação não invasiva em dois níveis, devendo ser iniciado com via aérea positiva expiratório baixa (0-4 cmH<sub>2</sub>O) e uma pressão inspiratória positiva nas vias aéreas 10 cmH<sub>2</sub>O. A implementação de oxigênio deve ser empregada com cautela devido ao alto perigo de causar hipercapnia e apneia (ARAÚJO et al., 2018).

### 3. DELINEAMENTO METODOLÓGICO

#### 3.1. Desenho e período de estudo

O presente estudo trata-se de uma revisão integrativa, realizada no período de agosto a novembro de 2022.

#### 3.2. Identificação e seleção dos estudos

A etapa de identificação dos estudos pré-selecionados e selecionados foi realizada por três pesquisadores, de modo a garantir um rigor científico. Para a seleção dos artigos que participaram da pesquisa, foi realizada uma busca nas bases de dados *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE)* via PUBMED, Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) via Biblioteca virtual em saúde (BVS) e *Scientific Eletronic Library Online (SciELO)*.

Para a estratégia de busca foram utilizados os seguintes Descritores em Ciência de Saúde (DeCS) na língua portuguesa: Ventilação mecânica não-invasiva; Distrofia muscular de Duchenne; Hipoventilação noturna.

Também foram utilizados os seguintes descritores de acordo com o *Medical Subject Headings (Mesh)*: *Noninvasive ventilation; Duchenne, muscular dystrophy; Dystrophy muscular treatment*.

Os descritores foram combinados utilizando o operador booleano “AND” em ambas as bases de dados, conforme a estratégia de busca descrita no **(Quadro 1)**.

#### Quadro 1 –Estratégias de busca na base de dados

<b>BASE DE DADOS</b>	<b>ESTRATÉGIAS DE BUSCA</b>
----------------------	-----------------------------

<b>MEDLINE via PUBMED</b>	(Ventilation) AND (Muscular Dystrophy, Duchenne)  (Noninvasive Ventilation) AND (Muscular Dystrophy, Duchenne)
<b>LILACS via BVS</b>	mh:((tw:(ventilation)) AND (tw:(muscular dystrophy, duchenne))) AND (db:("LILACS"))  mh:((Tw:(noninvasive ventilation)) AND (tw:(muscular dystrophy, duchenne))) AND ( db:("LILACS"))
<b>SciELO</b>	(ventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) (Dystrophy muscular AND (treatment) (muscular dystrophy, Duchenne) AND (noninvasive ventilation)

Fonte: autoria própria.

### 3.3. Critérios de elegibilidade

Os critérios para inclusão dos estudos nesta revisão foram artigos publicados na íntegra, disponibilizados online, sem restrição linguística ou temporal, com delineamento tipo estudo quase experimental, estudo de coorte e ensaio clínico randomizado (ECR) que abordassem a aplicação da VNI em indivíduos entre 9 e 30 anos com DMD e seus desfechos na hipoventilação, sobrevida e função pulmonar.

Foram excluídos artigos que não abordaram a VNI como intervenção nos artigos, outras doenças agudas ou crônicas e pacientes com instabilidade hemodinâmica.

Dessa forma, a estratégia utilizada para seleção dos estudos iniciou através da leitura de títulos e resumos de artigos disponíveis nas bases de dados contempladas, com o intuito de eleger os que se adequariam melhor à proposta do estudo.

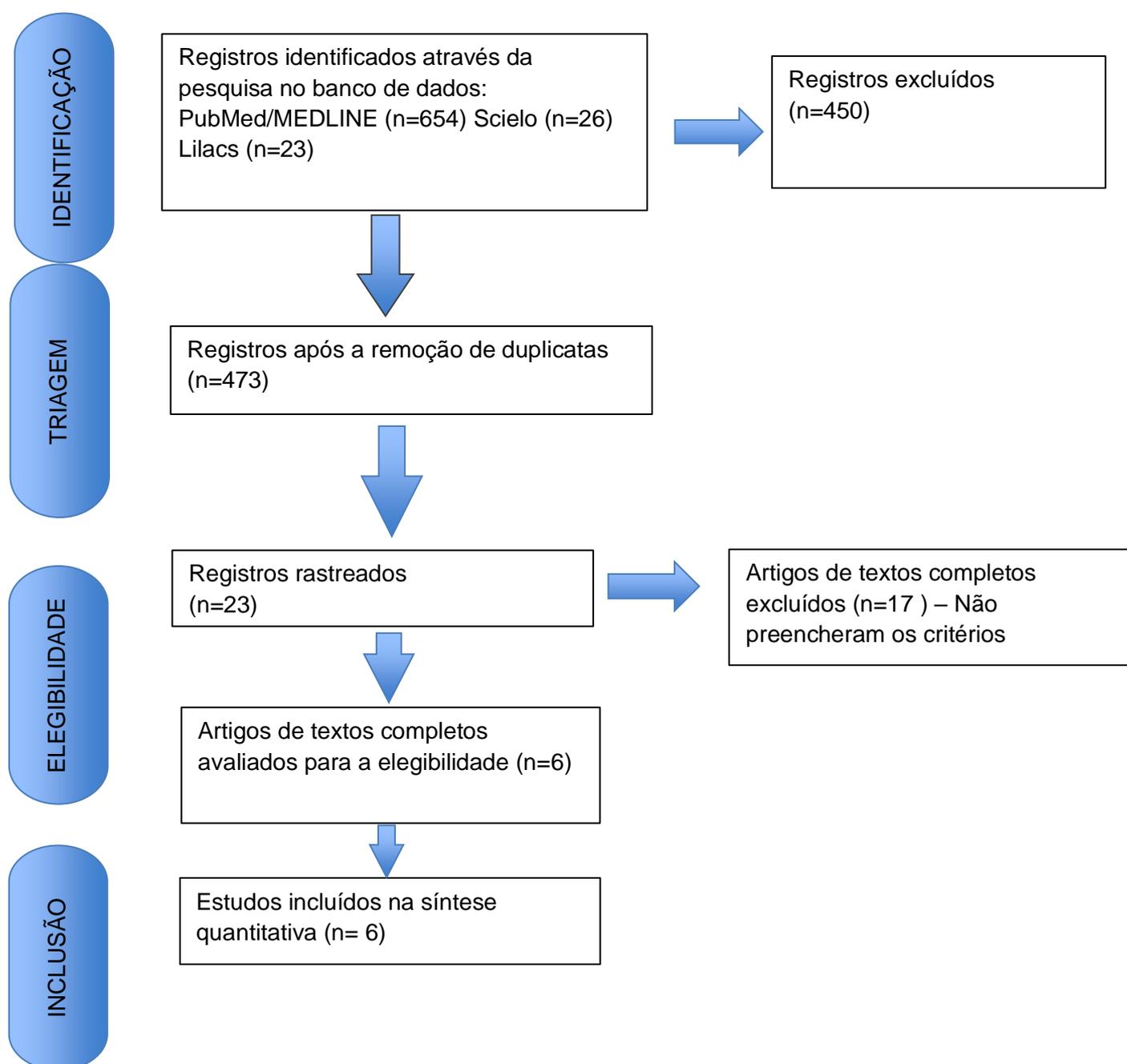
Após a leitura foram, escolhidos os artigos que correspondiam aos critérios de elegibilidade para serem lidos na íntegra e posterior extração de dados.

#### 4. RESULTADOS

Após a identificação dos estudos através das bases de dados pesquisadas, foram identificadas um total de 703 artigos, houve uma perda desses artigos após análise dos títulos e pela duplicação dos mesmos e por apresentarem temas tão amplos referente a nossa busca, de modo que amostra final composta por artigos conforme o fluxograma de seleção exposto na **Figura 1**.

Para a exposição dos resultados foi utilizado o **Quadro 2** que permitiu a organização das informações obtidas em coluna com nome dos autores, ano de publicação, tipo de estudo, objetivos, protocolos e conclusão.

**Figura 1** – Fluxograma de seleção dos estudos



**Quadro 2 – Características dos estudos incluídos**

Autor/ano	Tipo de estudo	Amostra	Objetivos	Intervenções	Resultados	Conclusão
<b>Mellies et al, (2003)</b>	EC	N=5	Investigar o impacto a longo prazo da VNI no sono e função respiratória em crianças com DNM.	Uso da VNI durante 5 anos. Ajustes do aparelho: IPAP.13.9= 3.1CMh2O EPAP:4.4 = 1.0 CMh2O FR de backup: 19.6 = 2.5 bpm.	Redução de - 183 = 111 mL (p<0,05) no valor da CV Aumento de 9,2 = 2,6mmHg (p<0,05) no PkO2.	A VNI tem eficácia na hipoventilação noturna diurnas e CV.
<b>LoMauro et al. (2017)</b>	EC	N=23 pacientes	Identificar a efetividade da VNI em pacientes com DMD.	Uso da VNI por 6 a 12 meses.	A sobrevida em um ano foi de 85% de 73%em dois anos.	Ventilação nasal pode aumentar sobrevida na DMD.
<b>Brogna et al. (2020)</b>	EC	N=205 pacientes	Estabelecer se as respostas a função respiratória estavam relacionadas à idade ou nível da função funcional	Aplicação de questionários e análise de CFV.	Diferenças foram encontradas em relação aos valores da % de CVF de (p=0,014), ambulatorial (p=0,043) e	A função respiratória aumenta com a idade e com a redução da CVF ou necessidade de ventilação.

			usando a visão dos cuidadores		estado ventilatório (p=0,014)	
<b>Pascoe et al. (2019)</b>	EC	N=42	Fatores que influenciam a adesão à terapia de VNI entre meninos com DMD e ajudando a direcionar futuros esforços de intervenção.	Intervenções VNI noturna previamente prescrita	Jovens com DMD relataram 2,7±2,8 barreiras de adesão à VNI	Existem muitas barreiras entre o paciente e a VNI, é necessário identificar os principais fatores psicossociais que contribuem para a não adesão.
<b>Toussaint, Soudon, Kinnear (2009)</b>	EC	N=50 pacientes (DMD)	Estabelecer a relação entre n-NIPPV e d-NIPPV, a melhora da resistência respiratória e da fadiga muscular.	Uso da VNI dividido em grupos.	A VNI causou a diminuição da fadiga muscular, melhora na siapneia.	Uso da VNI consegue descarregar os músculos respiratórios, em alguns casos, revertendo a falta de ar.

<b>Da Mckim (2013)</b>	EC	N =12 pacientes (DMD)	A VNI como solução segura em relação à traqueostomia em pacientes com DMD.	VNI de 24 h com VNI com máscara à noite e VPM durante o dia	Durante o período de uso da VNI seguido da VPM diurna, observou-se perda gradual da função pulmonar	Todos, exceto um paciente, mantiveram uma CV espontânea mensurável na faixa de 5% a 10% do previsto.
------------------------	----	-----------------------------	--	---	---	--

**Legendas:** DMD: distrofia muscular de duchenne, VNI: ventilação mecânica não invasiva, EC: ensaio clínico, N: número amostral, CV: capacidade vital, Pimáx: pressão máxima Inspiratória, IPAP: pressão positiva inspiratória, Epap: pressão positiva expiratória, Pemáx: pressão expiratória máxima, CVF: volume de máxima inspiração, VPM: volume plaquetário médio,

Através destes estudos selecionados, nota-se que as amostras utilizadas são compostas principalmente por crianças, adolescentes e adultos. Em relação às características dos estudos incluídos, os mesmos não trouxeram grupo controle, já que com sua utilização, deixaria os estudos com maior rigor metodológico. O número total de participantes encontrados foi de 408 indivíduos.

A maior parte da amostra de estudo é de Brogna et al. (2020), a menor amostra é dos estudos de Mellies et al., (2003). Todos os estudos abordaram a VNI com dois níveis de pressão, ou no período diurno e noturno. A sobrevida dos portadores DMD foi o desfecho mais avaliado dos 6 estudos. Os métodos de verificação do aumento ou diminuição da sobrevida foram realizados através do uso da VNI.

## 5. DISCUSSÃO

Os resultados obtidos neste estudo desvelam que a ventilação não invasiva (VNI) quando estabelecida de forma adequada e precoce, com um método de suporte de vida em pacientes portadores da DMD ou associado à insuficiência respiratória crônica é forma capaz de desacelerar o fim da função pulmonar, diminuir a hipoventilação noturna e a sobrecarga da musculatura respiratória e aumentar a sobrevida deste perfil populacional.

Em relação à diminuição da necessidade de intubação a VNI demonstra ser uma estratégia capaz de abrandar a progressão da doença. O estudo de Brogna et al., (2020) revelou essa relação no qual demonstrou que em pacientes com DMD inevitavelmente sofrerão insuficiência respiratória crônica durante a progressão da doença. Sem a ventilação mecânica (VN), a morbidade e a morte são altamente prováveis de ocorrer no final da segunda década da vida.

Quando se tem o comprometimento da deglutição, a abordagem mais comum é introduzir a traqueostomia, para McKim.: et al. (2013), os autores concordavam que havia uma controvérsia quanto a essa abordagem, porque as alternativas não invasivas à traqueostomia demonstraram ser eficazes em pacientes com DMD por uma série de investigações. Mas, mesmo com ajustes apropriados da VNI e acompanhamento clínico vigilante, as horas de ventilação noturna sozinha podem ser insuficientes e a hipercapnia diurna se desenvolver.

Toussaint, Soudon, Kinnear (2011) demonstraram que a VNI foi capaz de evitar intubações, acelerar o processo de decanulação e permitir a extubação dos pacientes entubados. O resultado foi ratificado com o estudo de Mellies et al. (2003), o qual teve o objetivo de investigar o impacto a longo prazo da VNI no sono e função respiratória em crianças, mostrando que diminui a necessidade de intubação, melhorou a oxigenação e o nível de pressão parcial de gás carbônico ( $\text{PaCO}_2$ ) reduziu a sensação de dispneia mais cedo em pacientes do grupo controle que não utilizaram a VNI.

Assim, LoMauro et al. (2017) revelaram que a utilização da VNI em pacientes com DMD, pode aumentar a sobrevida e a qualidade de vida dos indivíduos, este efeito é relacionado com a melhora da qualidade do sono. Este achado é ratificado com o estudo de Pascoe et al. (2016), cujo objetivo avaliou os efeitos da VNI no sono em pacientes com DMD por um estudo observacional prospectivo com 42 pacientes, evidenciando que a VNI conseguiu aumentar a eficiência do sono, aumentar os níveis de oxigênio e reduziram os

níveis de dióxido de carbono, validando que a melhora da qualidade do sono impacta positivamente na sobrevida.

Portanto, a VNI deve ser utilizada em pacientes com DMD, iniciando desde as hipoventilação no sono, reduzindo assim as morbidades e as complicações de uma via aérea artificial, além de reduzir o declínio da função pulmonar, culminando em maior sobrevida, essa adaptação pode ser realizada em regime ambulatorial ou domiciliar.

## 6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Considerando os resultados expostos no presente estudo, que a VNI utilizada precocemente diminui a hipoventilação, por meio de um programa de recuperação funcional que tem um impacto positivo no sistema respiratório, causando uma boa resposta na sobrevida e resultando na diminuição do declínio da função pulmonar nos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, tendo em vista que, a VNI possui uma ampla via de acesso.

Em suma, se faz necessária a construção de mais pesquisas, com um rigor metodológico maior, sugestões de protocolos assistenciais, e principalmente condições favoráveis à expansão desta técnica.

## 7. REFERÊNCIAS

ARAÚJO, A. Q. C.; et al. Brazilian consenses on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 76, n. 7, p. 481-489, 2018.

BACH, J. R; MARTINEZ, D. Duchenne Muscular Dystrophy: Continuous Noninvasive Ventilatory Support Prolongs Survival. **Respiratory Care. Cincinnati**, vol. 56, n. 6, p. 744-50, 2011.

BACH, J. R. Noninvasive Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Disease. **Ann Rehabil Med**, v. 41, n. 4, p. 519-538, 2017.

BROGNA, C.; et al, Função respiratória e expectativa terapêuticas em DMD: experiência e perspectiva das famílias. **Acta Myol**, v. 39, p. 121-129, 2020.

CHAUSTRE, D. M.; CHONA, W. Distrofia muscular de duchenne. Perspectivas desde la rehabilitación. **Rev. Fac Med**, v. 19, n. 1, p. 45-55, 2011.

FARINI, ANDREA. special Issue: Pathophysiology and Therapeutic Perspectives in DMD: The Well-Defined Role of the Immune system. **Biomedicines**, v. 9, n. 12, p. 1-2, 2021.

FIORENTINO, G.; et al. Ventilação bucal na distrofia muscular de Duchenne: uma estratégia de resgate para pacientes não aderentes. **J. bras. Pneumol**, v. 42, n. 6, p. 453-456, 2016.

FONSECA, M. T. M.; et al. Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares. **Rev. Med Minas Gerais**, v. 18, n. 4, p. 17-26, 2008.

GOMES, A. L. O.; et al. Desempenho motor funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de caso. **J. Health Sci. Inst**, v.29, n.2, p. 131-135, 2011.

- HESS, D. R. Noninvasive Ventilation for Neuromuscular Disease, Clin **Chest Med**, v. 39, n.2, p. 437-447, 2018.
- LOMAURO, A; D'ANGELO, M. G.; ALIVERT. A. Sleep Disordered Breathing in Duchenne Muscular Dystrophy. **Curr neuro neurosci**, Rep, v. 17, n. 44, p1-12, 2017.
- MCKIM, DA; GRILLER, N; LEBLANC, C et al. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy: A safe alternative to tracheostomy. **Can Respir J. Reino Unido**, vol. 20, n. 1, p. 5-9, 2013.
- MEIER, T.; et al. characterization of pulmonary function in 10–18-year-old patients with Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscul. Disord**, v. 27, n. 4, p 307-314, 2017.
- MURRAY, A. C. S.; et al. Instrumentação e avaliação das medidas de P<sub>Imáx</sub> e P<sub>Emáx</sub> na função pulmonar de pessoas com distrofia de Duchenne: uma revisão. **Caderno de Pós-Graduação em Distúrbios do desenvolvimento**. São Paulo, v.21, n.1, p.109-128, jan./jun.;2021.
- NERBASS, F. B.; et al, Atuação da Fisioterapia no tratamento dos distúrbios respiratórios do sono. **ASSOBRAFIR Ciência**, v. 6, p. 13-30, 2015.
- SANTOS, N.M et al Perfil clínico e funcional dos pacientes com distrofia muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). **Revista Neurociências**, v. 14, n. 1, p. 15-22, 2006.
- SANTOS, DB; VAUGIER, I; BOUSSAÏD, G et al. Impact of Noninvasive Ventilation on Lung Volumes and Maximum Respiratory Pressures in Duchenne Muscular Dystrophy. **Respiratory Care. Cincinnati**, vol. 61, n. 11, p. 1530-1535, 2016.
- SAWNANI, H. Sleep disordered breathing in Duchenne muscular dystrophy. **Pediatric Respiratory reviews**, v. 30, [s. n], p. 2-8, 2019.
- SUH, M. R.; et al. Five-Year Follow-Up and Outcomes of Noninvasive Ventilation in Subjects With Neuromuscular Diseases. **Respir Care**, v. 63, n. 3, p. 274-281, 2018.