

CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO – UNIBRA
CURSO DE GRADUAÇÃO FISIOTERAPIA

**GLEYSE KELLY PEREIRA DA SILVA
ROSÂNGELA GONÇALVES DA SILVA
WELLINGTON DA SILVA LIMA**

**MANEJO VENTILATÓRIO NÃO INVASIVO NA REDUÇÃO DA
HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA, ASSINCRONIA
TORACOABDOMINAL E MELHORA DA SOBREVIDA EM CRIANÇAS
COM AME TIPO I: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

RECIFE
2022

**GLEYSE KELLY PEREIRA DA SILVA
ROSÂNGELA GONÇALVES DA SILVA
WELLINGTON DA SILVA LIMA**

**MANEJO VENTILATÓRIO NÃO INVASIVO NA REDUÇÃO DA
HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA, ASSINCRONIA
TORACOABDOMINAL E MELHORA DA SOBREVIDA EM CRIANÇAS
COM AME TIPO I: UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Centro
Universitário Brasileiro – UNIBRA, como requisito parcial para
obtenção do título de bacharel em Fisioterapia.

Professora Orientadora: Mestre Mabelle Cavalcanti

RECIFE
2022

Ficha catalográfica elaborada pela
bibliotecária: Dayane Apolinário, CRB4- 2338/ O.

S586m Silva, Gleyse Kelly Pereira da
Manejo ventilatório não invasivo na redução da hipoventilação noturna
assincronia toracoabdominal e melhora na sobrevida em crianças com
AME tipo I / Gleyse Kelly Pereira da Silva, Rosângela Gonçalves da Silva,
Wellington da Silva Lima. - Recife: O Autor, 2022.
29 p.

Orientador(a): Ma. Mabelle Gomes de Oliveira Cavalcante.

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

Inclui Referências.

1. Atrofia muscular espinal. 2. Ventilação não-invasiva. 3.
Modalidades fisioterapêuticas. I. Silva, Rosângela Gonçalves da. II. Lima,
Wellington da Silva. III. Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA. IV.
Título.

CDU: 615.8

Dedicamos este trabalho à nossas famílias.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus! Agradecemos ainda, nossos professores, coordenadores e em especial á nossa orientadora Mabelle. Aos nossos pais, amigos e familiares, que nos incentivaram a chegar até aqui. Assim, a todos aqueles que estiveram ao nosso lado nessa caminhada, o nosso muito obrigado!

“A fisioterapia é respeito, é amor ao próximo, é tratar o paciente como um todo, de forma humanizada.”

(Déborah Silva)

RESUMO

Introdução: A Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I ou Síndrome de Werdnig-Hoffman é uma doença genética e neurodegenerativa que afeta principalmente o neurônio motor. **Objetivo:** Identificar a evidência do manejo da ventilação não invasiva (VNI) instituído de forma precoce na atenuação da assincronia toracoabdominal, hipoventilação noturna e sobrevida em crianças com AME do tipo I. **Delineamento metodológico:** Trata-se de um estudo do tipo revisão integrativa realizada por meio de busca nas bases de dados MEDLINE via PUBMED, LILACS via BVS e SCIELO. **Resultados e discussão:** Inicialmente foram encontrados o total de 87 artigos após a eliminação de acordo com critérios de elegibilidade, sendo assim incluídos 4 artigos em nossa síntese. A sobrevida a longo prazo é determinada pela escolha do tratamento. A Ventilação mecânica não invasiva (VNI) e a Ventilação mecânica invasiva (VMI) podem prolongar a sobrevida, com a VNI apresentando menor probabilidade de sobrevida nas idades de 24 e 48 meses. A VNI por pressão positiva é uma opção segura, bem tolerada, facilita o desenvolvimento da criança e não interfere na vocalização e aprendizagem, problemas inerentes à traqueostomia. Ajuda a suprir os sintomas de hipoventilação alveolar crônica, facilita a extubação, pode prevenir a intubação em caso de insuficiência respiratória aguda, melhora a qualidade de vida e aumenta a sobrevida. **Considerações finais:** Diante do exposto, foi possível observar que a utilização da ventilação invasiva em pacientes com AME é factível e viável, entretanto, a VNI é uma técnica que pode ser aplicada com o objetivo de promover a melhora clínica, na qualidade de vida dos indivíduos com AME, além da redução da hipoventilação noturna e aumento da sobrevida neste perfil populacional.

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal; Ventilação Não-Invasiva E Modalidades Fisioterapêuticas.

ABSTRACT

Introduction: Spinal muscular atrophy (SMA) type I or Werdnig-Hoffman syndrome is a genetic and neurodegenerative disease that affects mainly the motor neuron. **Objective** To identify the evidence of early noninvasive ventilatory management (NIV) in the attenuation of thoracoabdominal asynchrony, nocturnal hypoventilation and survival in children with SMA type I. **Methodological Design:** This is an integrative review study carried out by searching the databases MEDLINE via PUBMED, LILACS via VHL and SCIELO. **Results and discussion:** Initially, a total of 87 old ones were found after elimination according to eligibility criteria, thus including 4 articles in our synthesis. Long-term survival is determined by the choice of treatment. NIV and MV can prolong survival, with NIV having a lower probability of survival at ages 24 and 48 months. Positive pressure NIV is a safe, well-tolerated option that facilitates child development and does not interfere with vocalization and learning, inherent problems with tracheostomy. It helps overcome symptoms of chronic alveolar hypoventilation, facilitates extubation, may prevent intubation in case of acute respiratory failure, improves quality of life and increases survival. **Final consideration:** In view of the above, it was possible to observe that the use of invasive ventilation in patients with SMA is feasible and viable; however, NIV is a technique that can be applied with the objective of promoting clinical improvement, in the quality of life of individuals with SMA, in addition to reducing nocturnal hypoventilation and increasing survival in this population profile.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy; Noninvasive Ventilation; Physical Therapy Modalities.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 REFERENCIAL TEÓRICO	12
2.1 Amiotrofia Muscular Espinhal tipo I (AME)	12
2.2 Fisiopatologia e Características Clínicas.....	12
2.3 Diagnóstico.....	13
2.4 Ventilação não invasiva (VNI) na Insuficiência Respiratória em crianças com doenças Neuromusculares.....	13
2.5 Ventilação não invasiva (VNI) no incremento da sobrevida em AME tipo I.....	14
2.6 Assincronia torácica e qualidade do sono com a Ventilação não invasiva (VNI)	15
3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO	17
4 RESULTADOS	19
5 DISCUSSÃO	24
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	27
REFERÊNCIAS	28

1 INTRODUÇÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I ou Síndrome de Werdnig-Hoffman é uma doença genética, neurodegenerativa que afeta principalmente o neurônio motor. Esse neurônio localizado no corno anterior da medula espinal depende da proteína SMN que o alimenta, essas proteínas são responsáveis pela força motora. As pessoas portadoras de AME não dispõem dessa proteína, o que acarreta a morte desses neurônios e na fraqueza muscular, que culmina em fraqueza e paralisia muscular proximal progressiva e simétrica, tendo como consequência da falência respiratória até os 2 anos de vida (BAIONI et al., 2010); (PERA et al., 2017).

Os indícios da AME tipo I pode surgir no período gestacional, onde os movimentos fetais são reduzidos. No nascimento ou antes dos seis meses de vida no qual a criança manifesta hipotonia à palpação muscular, desaparecimento dos movimentos ativos, déficit na deglutição, respostas motoras cruzadas, reflexo de Moro e reflexos tônicos cervicais não são evidenciados, fasciculações da língua, fraqueza simétrica e generalizada mais predominante na musculatura proximal dos membros, perda de controle do tronco e cervical, com avanço motor e respiratório grave (LIMA et al., 2010); (WANG et al., 2007).

A incidência encontra-se em aproximadamente 1 para cada 6.000 nascidos vivos, em alguns casos até de 1 para cada 11.000, é a maior causa de mortalidade infantil e usualmente associado com disfunções bulbares e complicações respiratórias. Historicamente as crianças portadoras de AME apresentam uma curta expectativa de vida, menos de 2 anos de idade, porém, tem sido observado um aumento da sobrevivência graças à melhora dos cuidados clínicos nos últimos anos (BAIONI et al., 2010); (PERA et al., 2017).

Em geral, esses pacientes são estáveis até que ocorram as complicações respiratórias, sendo a Insuficiência Respiratória Aguda (IRA) encontrada devido à fraqueza e fadiga dos músculos respiratórios, impossibilitando a tosse de forma eficaz. Esse processo dificulta o *clearance* mucociliar e provoca as infecções respiratórias de repetição, que intensificam a fraqueza muscular respiratória, acrescida da hipoventilação noturna e subdesenvolvimento dos pulmões e parede torácica (WANG et al., 2007).

Assim, estas crianças normalmente entram em falência respiratória devido às infecções recorrentes, que surgem por acúmulo de secreções, visto que estes pacientes não têm força para expelir e eles acabam por se infectar. A fraqueza muscular dos intercostais e diafragma termina com internamento nas unidades de cuidados intensivos, onde a aspiração não resolve a obstrução e a oxigenação, apenas contribui para uma maior retenção de dióxido de carbono, sendo necessário um suporte ventilatório, que propicia um aumento da taxa de mortalidade em crianças com Atrofia Muscular Espinhal e outras doenças neuromusculares com insuficiência respiratória crônica (BACH, 2016).

Neste contexto, a fraqueza muscular do tronco influencia na dificuldade da mecânica de sucção, deglutição e respiração, levando os pacientes portadores de AME à incapacidade de tossir e de expelir secreções das vias aéreas. Sem o adequado tratamento a doença evolui rapidamente causando insuficiência respiratória e morte precoce (NEVES et al., 2010).

Torna-se necessário o uso de suporte ventilatório não invasivo (VNI), que consiste na administração de ventilação mecânica aos pulmões sem que haja a necessidade de vias aéreas artificiais, podendo ser oferecida ao paciente por meio de ventiladores mecânicos ou através de aparelhos denominados Pressão Positiva Bifásica nas Vias Aéreas (BILEVEL). A aplicação da VNI possui diversos objetivos neste tipo do perfil de paciente, tais como: a melhora na qualidade do sono, redução do desconforto respiratório, melhora da assincronia toracoabdominal, incremento nas trocas gasosas, e, por fim, o prolongamento da sobrevida, comparado à ventilação mecânica invasiva (VMI). A VNI resulta na redução significativa de até quatro vezes na mortalidade de um paciente neuromuscular (LUCA et al., 2018).

Portanto, devido à relevância acadêmica deste tema, o objetivo desta revisão integrativa foi identificar qual a evidência do manejo ventilatório não invasivo (VNI), instituído de forma precoce, na atenuação da assincronia toracoabdominal, hipoventilação noturna e sobrevida em crianças com AME do tipo I.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Amiotrofia Muscular Espinhal tipo I (AME)

A Amiotrofia Muscular Espinhal é uma doença genética neurodegenerativa, os primeiros estudos registrando suas manifestações clínicas são do século XIX de 1890. O primeiro pesquisador foi o então neurologista Guido Werding, que em suas anotações, relata o que se diz hoje a forma mais grave da doença. Passado um ano verificaram-se novas pesquisas, que surgiram desta vez do então neurologista Johann Hoffaman, que desenvolveu uma pesquisa no qual observou indivíduos de uma mesma família apresentando os achados clínicos, e assim passou a identificar como AME tipo 1 ou doença de Werding-Hoffaman (MOUZINHO et al., 2021)

A AME é uma doença genética em que ocorre mutações no genoma do indivíduo, por ser neurodegenerativa e sem cura, significa dizer que gera um comprometimento severo das funções. Existem subtipos da doença, a sua classificação vai do AME tipo 1, a forma grave da doença, ao tipo 4 denominado de AME juvenil ou doença de Kugelberg. Pode-se observar os aparecimentos desses sintomas logo no primeiro ano de vida, e em alguns estudos essas manifestações são notadas, ainda, no período pré-natal, quando ocorre a redução da mobilidade fetal, e identificamos fraqueza da musculatura e um padrão miopático (CHRUN et al., 2017)

2.2 Fisiopatologia e Características Clínicas

A AME ocorre no organismo quando acontece uma alteração na cadeia cromossômica do gene 5q13, essa quebra leva a mutação da proteína SMN, que é responsável por alimentar o neurônio motor, possibilitando a formação do núcleo celular no encéfalo encarregado de enviar respostas motoras para nosso corpo. Toda essa cadeia de acontecimentos resulta na duplicação de 4 dos nossos genes, o que desencadeia as desordens causadoras da AME. A marca patológica do desenvolvimento da AME é a perda de neurônios motores no corno anterior da medula espinhal e a degradação axonal desses neurônios no que tange a unidade muscular. Ocorre também a degeneração dos miócitos dentro dessa unidade, o aparecimento

de enervações secundárias que tentam sobrepor as afetadas. Essas enervações não são suficientes para os transportes das sinapses, no que podemos ver nos achados histológicos (FAROOQ., MACHENZIE., 2013)

No padrão clínico da AME encontra-se nos primeiros meses de vida um comprometimento crânio-caudal, iniciando com alterações de coluna cervical, em que a criança não sustenta a cabeça, choro franco, dificuldade na deglutição (fasciculação), arreflexia, pouca força na tosse, os músculos mais proximais MMSS e MMII apresentam fraqueza difusa, o que vai levar à dificuldade de se colocar em posições como sentar-se sem apoio. Há também a fraqueza de musculatura de tórax e paravertebrais, que leva ao comprometimento respiratório. No início o músculo do diafragma se mantém preservado, porém, com a evolução da doença é necessária a utilização do suporte ventilatório. É imprescindível a identificação ágil desses sintomas de modo a conseguir atuar na necessidade de cada criança e atenuar as complicações iniciais da AME tipo 1 (MOUZINHO et al.,2021); (BRASIL. Ministério da saúde, 2022).

2.3 Diagnóstico

O diagnóstico clínico da doença é baseado na tenra idade, ainda no período pré-natal e logo após o nascimento já é possível identificar os sinais e sintomas mais claros da doença como a hipotonia. Pacientes portadores de AME tipo I apresentam seus sintomas a partir dos 0 aos 6 meses, nesse período podemos observar a hipotonia e fraqueza. Esta última é mais proximal que distal, atingindo principalmente os membros inferiores, o que leva esses pacientes a não conseguirem sentar-se sem auxílio. O declínio da musculatura do tórax torna-se bem evidente com um padrão respiratório abdominal. O diafragma no início se mantém preservado e acredita-se até os dois anos essas crianças desenvolvem a insuficiência respiratória (BRASIL. Ministério da Saúde, 2022).

2.4 Ventilação não invasiva (VNI) na Insuficiência Respiratória em crianças com doenças Neuromusculares

Os músculos respiratórios dificilmente são poupados em crianças com doenças neuromusculares (DNM), o que as coloca em risco de hipoventilação alveolar. O papel da ventilação não invasiva (VNI) visa substituir ou auxiliar os músculos respiratórios

enfraquecidos para corrigir a hipoventilação alveolar, mantendo um volume corrente e ventilação minuto suficiente. Como a respiração é fisiologicamente menos eficaz durante o sono, a VNI será usada inicialmente à noite, mas, com a progressão da fraqueza muscular respiratória, a VNI pode ser estendida durante o dia, preferencialmente por meio de um bocal, de modo a permitir a alimentação e a fala. A VNI está associada à correção das trocas gasosas diurnas e noturnas, aumento da eficácia do sono e aumento da sobrevida. A VNI e/ou respiração com pressão positiva intermitente (RPPI), demonstraram prevenir deformidades torácicas e consequente hipoplasia torácica e pulmonar em crianças pequenas com DNM. A VNI deve ser realizada com ventilador de suporte de vida adequado ao peso da criança, com alarmes adequados e bateria integrada (\pm adicional). A umidificação é recomendada para melhorar o conforto respiratório e evitar o ressecamento das secreções brônquicas (FAUROUX et al.,2020).

2.5 Ventilação não invasiva (VNI) no incremento da sobrevida em AME tipo I

Nos cuidados respiratórios com paciente portadores de AME tipo 1 é recomendado preconizar as avaliações respiratórias, já que esses pacientes apresentam um diafragma inicialmente com função preservada, que futuramente irá ocorrer um declínio, os músculos intercostais deficientes, uma tosse não eficaz, que acarreta o acúmulo de secreções. Essas complicações geram a hipoventilação, que se torna ainda mais grave durante o sono, além de pneumonias recorrentes e atelectasia. A VNI é um meio de ventilação utilizado precocemente em pacientes com AME, mesmo antes da presença de sinais de insuficiência respiratória. A utilização da VNI antes do aparecimento da insuficiência respiratória visa minimizar a assincronia torácica, melhorar a função pulmonar e diminuir o desconforto respiratório desses indivíduos, sendo essa uma alternativa à ventilação invasiva. A VNI oferece vários tipos de interfaces, onde deve-se identificar a que melhor se adapta ao paciente (BRASIL, 2022).

A VNI nasal é a técnica mais prática para uso noturno, e também é indicada para bebês e para aqueles que não conseguem agarrar ou segurar o adaptador bucal, devido à fraqueza dos músculos orais, a abertura inadequada da mandíbula ou movimento insuficiente do pescoço. Apesar disso, a VNI nasal contínua sendo uma alternativa viável e desejável ao uso da traqueostomia. Os usuários de VNI nasal

aprendem a fechar suas bocas ou ocluir a orofaringe com seus palatos moles e línguas para evitar vazamento oral da insuflação (QUEIROZ et al., 2019).

É possível evitar a utilização da traqueostomia na ventilação de crianças com AME de todos os tipos, visando minimizar as complicações e aumentando a sua sobrevida e a qualidade de vida. As complicações da traqueostomia como as hemorragias, aspirações, enfisema, lesão tecidual e infecção podem ocorrer de forma precoce. Mais tardiamente há possibilidade de aparecimento de estenose traqueal, traqueomalácia, hemorragia, infecções brônquicas recorrentes, obstrução e/ou desconexão da cânula, principalmente no período noturno (MAGALHÃES et al., 2015).

A VNI nasal pode ser fornecida pelo método *BILEVEL* ou por modo volumétrico com ou sem PEEP (pressão positiva expiratória). Atualmente existem diversos métodos nasais passíveis de serem utilizados, em que cada interface apresenta diferentes pontos de pressões na zona paranasal. A pressão na base do nariz ou fuga de insuflação para os olhos são queixas comuns em vários destes modelos genéricos. Essas dificuldades resultaram na confecção de interfaces que se moldam por si próprias aos tecidos faciais e na concepção de interfaces que se adaptam de modo personalizado (MIRANDA; BORGES; MARTINS, 2015).

2.6 Assincronia torácica e qualidade do sono com a Ventilação não invasiva (VNI)

A VNI tem a finalidade de reparar a hipoventilação e seus sintomas como assincronia torácica, que são dificuldades que acompanham os pacientes de AME, tanto no dia como durante a noite e, principalmente durante a noite, é preciso uma vigilância redobrada na utilização da ventilação não invasiva. Durante o sono pode ocorrer diversos eventos, em decorrência da deterioração das funções respiratórias, a instabilidade de vias aéreas, vazamentos e\ ou obstruções, dessaturação e redução do comando respiratório (JASSENS et al., 2011).

A utilização da VNI é um recurso que vem sendo utilizado para reduzir várias complicações a longo prazo, como as condições que são geradas pelo uso da traqueostomia, dessa forma aumenta-se a sobrevida desses pacientes (GONÇALVES; BACH, 2019).

A distensão abdominal pode ocorrer em alguns pacientes que fazem uso da VNI, uma vez que o ar costuma ser eliminado sob a forma de flatulência assim que o

paciente for mobilizado pela manhã. Quando intensa, essa distensão abdominal pode aumentar a restrição ventilatória, a dependência do ventilador e necessitar de tubo retal para descompressão do cólon ou tubo nasogástrico ou de gastrostomia para eructação do ar (FERREIRA; LUCATO, 2017).

Segundo os protocolos aplicados nestes pacientes, é importante a introdução precoce da VNI por máscara nasal durante o sono logo que a criança comece a desenvolver um padrão respiratório toracoabdominal do tipo paradoxal, de modo a prevenir as disfunções respiratórias que começam durante o sono. Assim, a criança ganha tolerância progressiva a esta técnica e poderá dormir de uma forma mais segura. Está provado também que a introdução precoce de VMNI com pressões altas (IPAP: 20 a 30cmH₂O; EPAP: 0-4cmH₂O; FR: 2 ciclos acima da FR normal do paciente), promove o crescimento saudável da caixa torácica, prevenindo o aparecimento de deformações torácicas como o pectus excavatum (GONZAGA et al., 2011)

Observa-se ainda, que o uso da VMI de modo precoce permite uma extubação direta para a VNI em casos de agudização. Isso deve-se ao fato de a criança já estar habituada a esta intervenção terapêutica e, quando extubada, consegue tolerar melhor, evitando assim o recurso à traqueostomia. Observa-se, ainda, que a utilização deste protocolo é segura e eficaz no que tange a extubação direta para a VNI em crianças com AME tipo1 (MIRANDA; BORGES; MARTINS, 2015).

3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO

3.1 Desenho e período de estudo

Trata-se de um estudo do tipo revisão integrativa, realizado no período de fevereiro a maio de 2022.

3.2 Identificação e seleção dos estudos

A etapa de identificação dos estudos pré-selecionados e selecionados foi realizada por três pesquisadores independentes, de modo a garantir um rigor científico. Para a seleção dos artigos deste estudo, 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, *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO).

Para a realização das buscas foram utilizados os descritores de acordo com Descritores em Ciências da Saúde (DeSC): atrofia muscular espinal; Ventilação não-invasiva e modalidades fisioterapêuticas. Também foram utilizados os seguintes descritores de acordo com o Medical Subject Headings (MeSH): *Spinal muscular atrophy; Non-invasive ventilation and physical therapy modalities*. Os descritores foram utilizados como estratégia do estudo, utilizando combinações desses descritores para a busca, conforme descrita no **(Quadro 1)**.

Quadro 1 – Estratégias de busca nas bases de dados

BASES DE DADOS	ESTRATÉGIA DE BUSCA
MEDLINE via PUBMED	(tw: (Spinal Muscular Atrophy) AND (tw: (Noninvasive ventilation) AND (tw: (physical therapy modalities)
LILACS via BVS	(tw: (atrofia muscular espinal) AND (tw: (ventilação não-invasiva) AND (tw: modalidades fisioterapêuticas)
SCIELO	(tw: (atrofia muscular espinal) AND (tw: (ventilação não-invasiva) AND (tw: modalidades fisioterapêuticas)

3.3 Critérios de Elegibilidade

Os critérios de inclusão dos estudos nesta revisão foram delineamentos dos tipos ensaios clínicos e coortes, sem restrição linguística ou temporal, que abordassem o manejo ventilatório não invasivo (VNI) como suporte de vida, estando como desfechos a redução da hipoventilação noturna, assincronia toracoabdominal e melhora da sobrevida em crianças com AME tipo I.

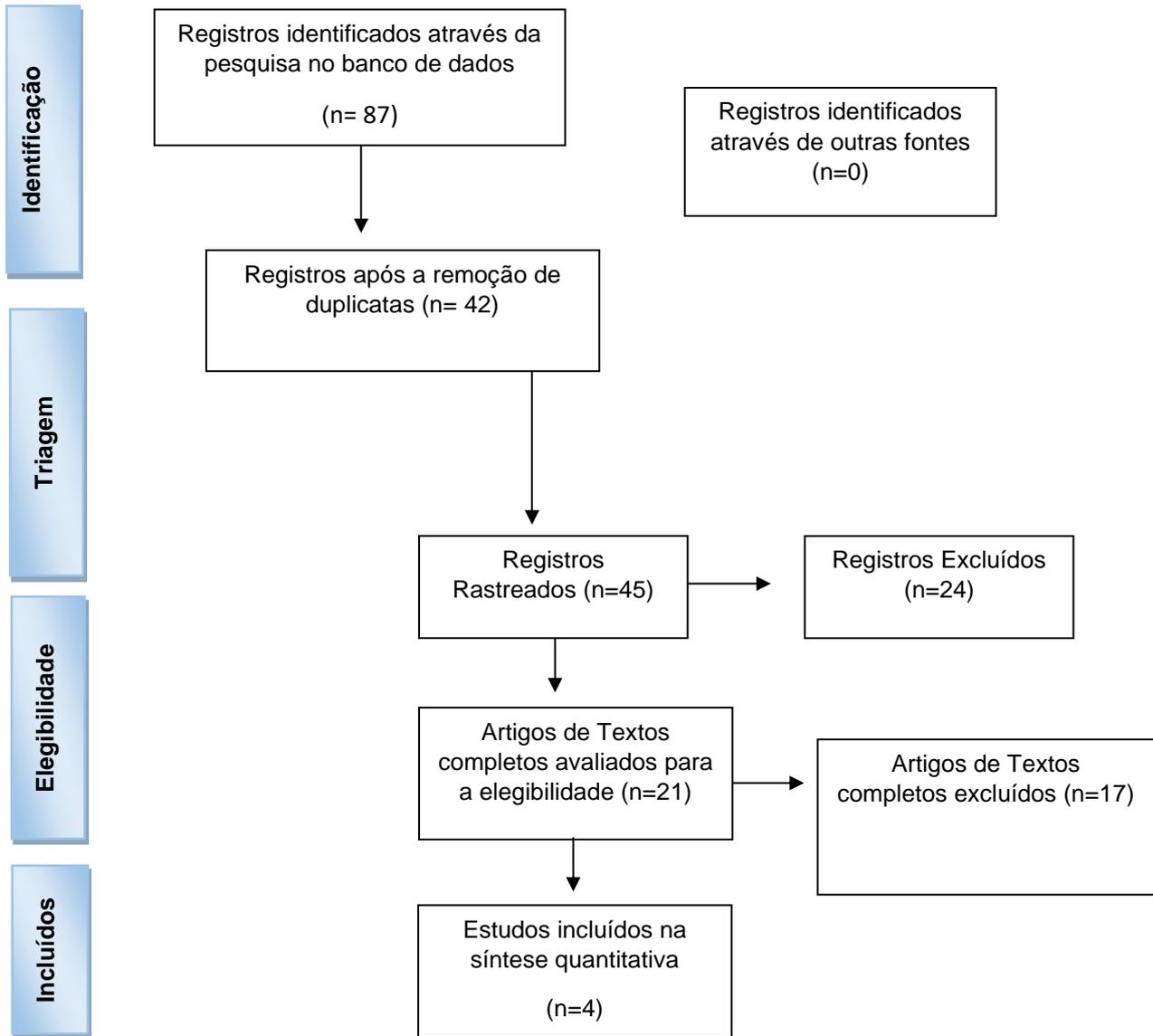
Foram excluídos estudos que abordassem outros tipos de doenças neuropediátricas, intervenção com outras terapêuticas, crianças com instabilidade hemodinâmicas e artigos que não se enquadrassem no objetivo da pesquisa.

4 RESULTADOS

Após a seleção e identificação dos estudos na base de dados pesquisados foram encontrados 87 artigos, subdivididos nas seguintes bases de dados: MEDLINE (N=53), LILACS (N=31) e SciELO (N=3). Após a leitura dos resumos foram excluídos 42 artigos, pelo fato de se tratar de assuntos que se repetem e por não atenderem os critérios de inclusão. Foram selecionados 45 artigos, dos quais foram excluídos 24, por não abordarem o conteúdo sobre a VNI como intervenção principal.

Foram selecionados 21 artigos para que se possa fazer uma leitura integral, dentre os quais 17 estudos foram excluídos, por não apresentarem os desfechos de acordo com o objetivo do trabalho, tendo sido retidos 4 artigos do tipo coorte, conforme o fluxograma da seleção exposto na **Figura 1**.

Para a exposição dos resultados foi utilizado o **Quadro 1**, que permitiu a organização das informações obtidas em coluna com nome dos autores, ano de publicação, tipo de estudo, características da amostra, objetivos, intervenções, resultados e conclusão.

Figura 1 - Fluxograma de seleção dos estudos.

Quadro 1 – Características dos estudos incluídos

Autor/ ano	Tipo do estudo	Amostra	Objetivos	Intervenção	Resultados	Conclusão
Gregoretti et al., 2013	Estudo coorte retrospectivo	194 pacientes com AME tipo I	Avaliar a sobrevida de pacientes com atrofia muscular espinhal tipo 1 em uso de suporte ventilatório	Traqueostomia Ventilação Mecânica Invasiva e Ventilação Não Invasiva	Dos 194 pacientes encaminhados consecutivamente incluídos neste estudo (103 homens, 91 mulheres), TOT, VM e VNI foram escolhidos para 121 (62,3%), 42 (21,7%) e 31 (16%) pacientes, respectivamente. A sobrevida aos 24 e 48 meses foi maior em VM do que em usuários de VNI 95% (intervalo de confiança de 95% 81,8%-98,8%) e 67,7% (intervalo de confiança de 95% 46,7%-82%) na idade de 24 meses (P <0,001) e 89,43% e 45% na idade de 48 meses nos grupos VM e VNI, respectivamente (P <0,001). A escolha de VM diminuiu de 50% (1992-1998) para 12,7% (2005-2010) (P < 0,005) com um aumento não estatisticamente significativo para TOT de 50% para 65%. A escolha da VNI aumentou de 8,1% (1999-2004) para 22,7% (2005-2010) (P < 0,001).	A sobrevida a longo prazo é determinada pela escolha do tratamento. A VNI e a VM podem prolongar a sobrevida, com a VNI apresentando menor probabilidade de sobrevida nas idades de 24 e 48 meses.

Grillo et al., 2021	Estudo coorte retrospectivo	73 pacientes	Conhecer as diferentes doenças neuromusculares tratadas no Centro Hospitalar Pereira Rossell e analisar os resultados dos principais estudos solicitados à policlínica de pneumologia pediátrica.	Ventilação Não Invasiva	A espirometria mostrou alteração restritiva na maioria dos pacientes. Para afastar distúrbios respiratórios do sono, foi realizada oximetria noturna com gasometria ao despertar, sendo a hipoventilação noturna e as apneias obstrutivas as alterações encontradas. A VNI foi a técnica mais prática para uso noturno, mas também é indicada para bebês e para aqueles que não conseguem agarrar ou segurar o adaptador bucal devido a fraqueza dos músculos orais, abertura inadequada da mandíbula ou movimento insuficiente do pescoço.	A VNI nasal contínua é uma alternativa viável e desejável em relação ao uso da traqueostomia. Os usuários de VNI nasal aprendem a fechar suas bocas ou ocluir a orofaringe com seus palatos moles e línguas, para evitar vazamento oral da insuflação.
Sansone et al., 2020	Estudo coorte longitudinal	118 crianças com AME	Avaliar os efeitos da ventilação não invasiva na função respiratória de pacientes com atrofia muscular espinhal tipo 1.	Ventilação Não Invasiva	A maioria dos pacientes em nossa coorte permaneceu estável (84/109 = 77%). Mais de 80% das crianças tratadas antes dos 2 anos sobreviveram, em contraste com a menor sobrevivência relatada em estudos de história natural, e o fizeram sem traqueostomia ou ventilação não invasiva (VNI) ≥ 16 horas. Naqueles com menos de 2 anos, apenas 3	O estudo aponta que a VNI pode produzir melhora na progressão do comprometimento respiratório, tanto em termos de sobrevivência quanto de necessidade de suporte respiratório ≥ 16 horas,

					pacientes mudaram de VNI \leq 10 horas para VNI $>$ 10 horas, e os outros 3 reduziram as horas de VNI necessárias. A maioria dos pacientes mais velhos permaneceu estável; isso incluiu não apenas aqueles em traqueostomia ou VNI $>$ 10 horas, mas também 75% daqueles em VNI \leq 10 horas.	principalmente antes dos 2 anos de idade.
Vasconcelos et al., 2005	Estudo coorte retrospectivo	22 pacientes com AME	Analisar o apoio ventilatório não invasivo em crianças com atrofia muscular espinhal em pediatria	Ventilação Não Invasiva	5 das crianças com AME tipo I iniciaram VNI com uma idade média de 13 meses (3 meses – 3 anos) faleceram, entre 1 a 15 meses após o início da ventilação	O suporte respiratório com VNI pode melhorar a qualidade de vida de crianças com AME e prolongar a sua sobrevida. Na AME tipo I, cujas manifestações clínicas são muito precoces e o prognóstico muito grave, a aplicação deste apoio tem sido discutida.

Legendas: AME: Atrofia Muscular Espinhal/ VM: Ventilação Mecânica/ VNI: Ventilação Não Invasiva/ TOT: Traqueostomia

5 DISCUSSÃO

A partir do levantamento de dados bibliográficos, foi evidenciado que a ventilação não invasiva (VNI) instituída de forma precoce, como suporte de vida, atenua a hipoventilação noturna, assincronia toracoabdominal, além de reduzir os níveis de CO₂ diurnos. Acrescenta-se a isso a maior qualidade do sono em crianças com amiotrofia muscular progressiva tipo I (AME I), com alterações inicialmente significativas em relação a progressão da doença.

De acordo com Gregoretti et al (2013) em estudo retrospectivo realizado com 194 pacientes com AME tipo I por meio de intervenções como traqueostomia, Ventilação Mecânica Invasiva e Ventilação Não Invasiva, observou-se que a sobrevida a longo prazo é determinada pela escolha do tratamento. A VNI e a VM podem prolongar a sobrevida, com a VNI apresentando menor probabilidade de sobrevida nas idades de 24 e 48 meses. O estudo de Grillo et al (2021), corrobora com esses achados e destaca ainda que a VNI nasal contínua é uma alternativa viável e desejável ao uso da traqueostomia.

Ainda de acordo com Grillo et al (2021) a VNI por pressão positiva é uma opção segura, bem tolerada, tendo em vista que ela facilita o desenvolvimento da criança e não interfere na vocalização e aprendizagem, problemas inerentes à traqueostomia. Ajuda a suprir os sintomas de hipoventilação alveolar crônica, facilita a extubação, pode prevenir a intubação em caso de insuficiência respiratória aguda, melhora a qualidade de vida e aumenta a sobrevida. Tornando-se evidente que quase 10 anos depois do estudo de Gregoretti et al (2013), foi possível observar os mesmos achados.

Sansone et al (2020), por meio de estudo observacional de coorte longitudinal com 118 crianças com AME, apontaram que a VNI pode produzir alguma melhora na progressão do comprometimento respiratório, tanto em termos de sobrevida quanto de necessidade de suporte respiratório ≥ 16 horas, principalmente antes dos 2 anos de idade.

Este autor apontou ainda que a complacência pulmonar sofre declínio porque o paciente com AME não consegue expandir os pulmões até a capacidade inspiratória predita. Para a prevenção de contraturas da caixa torácica, preservação de sua amplitude de movimentos e diminuição das restrições pulmonares, existe a necessidade de exercícios regulares de “*air-stacking*”, que consiste no empilhamento de ar, ou seja, é o volume máximo de ar obtido pela sustentação de insuflações

consecutivas com a glote fechada. A técnica tem como objetivo atingir uma insuflação máxima, auxiliando a fase inspiratória e promovendo a expansão pulmonar e da caixa torácica. O aumento da capacidade de insuflação máxima aumenta o pico de fluxo da tosse (PFT), melhora a complacência pulmonar e evita ou elimina atelectasias otimizando o uso da VNI.

Vasconcelos et al (2005), por meio de estudo retrospectivo de 22 pacientes com AME, sob indicação do uso diário da VNI, em alguns casos a intervenção foi de três vezes por dia, com 5 respirações em cada ciclo. Sansone et al (2020) em seu estudo, indicaram o uso da pressão positiva nas vias aéreas em modo *BILEVEL*.

Para Vasconcelos et al (2005), o suporte respiratório com VNI pode melhorar a qualidade de vida de crianças com AME e prolongar a sua sobrevivência. Observa-se a necessidade de maior avaliação para alcançar os melhores resultados com o uso da VNI. Sansone et al (2020), apontaram que a intervenção promovida com três a cinco ciclos para os pacientes da amostra, o uso da máquina de tosse (*COUGH ASSIST*) foi intensificado conforme a necessidade do quadro clínico do paciente.

No contexto referente à hipoventilação alveolar e morbimortalidade, através de uma revisão sistemática, Annane et al (2014) descreveram que a redução alveolar crônica é uma complicação comum de muitos distúrbios neuromusculares e da parede torácica, enaltecendo que a fraqueza progressiva dos músculos respiratórios constitui o principal fator relacionado à morbimortalidade. Para estes autores, aproximadamente 90% dessas crianças, em decorrência da progressão da doença, cursam com infecções das vias aéreas, aumentando a resistência pulmonar, a disfunção dos músculos respiratórios e, conseqüentemente, levando à falência muscular do diafragma e intercostais, além de paresia faríngea e disfagia.

Em relação ao desfecho sobrevivência e assincronias toracoabdominais Bedi et al (2018), por meio de uma revisão sistemática, analisaram 14 estudos com lactentes portadores de AME I, na qual relatou que a VNI instituída nos primeiros meses de vida através de máscaras nasais, podem prolongar a sobrevivência destas crianças, pois além de evitar ou postergar o uso de via aérea artificial, reduz a incidência de pneumonia e assincronias toracoabdominais. Acrescenta-se a isso a atenuação do esforço muscular respiratório e normalização das oscilações da oxigenação, dada por menores variações na pressão parcial de oxigênio (PaO_2) e saturação periférica de oxigênio (SpO_2), fato que se justifica pelo aumento da ventilação alveolar.

Em suma, Bach et al (2013) demonstraram que é possível atenuar as complicações respiratórias e postergar o recurso da ventilação invasiva em pacientes com AME tipo I. É importante que se criem condições favoráveis à expansão desta técnica, o que vai além da divulgação dela, sendo de grande importância criação de novas pesquisas com maior rigor na aplicação dessa técnica e na divulgação de seus resultados. E, por fim, o financiamento dos governos para a aquisição de todas as técnicas respiratórias necessárias no domicílio, tais como: ventiladores e interfaces adequadas, máquinas da tosse, oxímetros entre outros.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do exposto, foi possível observar que a utilização da ventilação não invasiva (VNI) em pacientes com AME é factível e viável, pois a VNI é uma técnica que pode ser aplicada com o objetivo de promover a melhora clínica dessas crianças. Além de promover a melhora da qualidade de vida dos indivíduos com AME, reduzir as hipoventilações noturnas e pode aumentar a sobrevida dessas crianças.

É fundamental que a aplicação desta técnica seja amplamente divulgada visando a propagação dessa modalidade de intervenção. A VNI por pressão positiva é uma opção segura e bem tolerada por crianças com AME tipo I.

Em suma, torna-se necessária a construção de novas pesquisas com maior rigor metodológico e sugestões de protocolos assistenciais, além de condições favoráveis à expansão desta técnica, condições essas, que não passam unicamente pela divulgação dela, mas também, por uma mudança de atitudes e práticas clínicas, para assim proporcionar maior sobrevida a crianças com esta condição patológica.

REFERÊNCIAS

ANNANE, D; ORLIKOWSKI, D; CHEVRET, S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 12, 2014.

BACH, J.R. et al. Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. **American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation**, v. 92, n. 3, p. 267-277, 2013.

BACH, J.R.; KANG, S.W. Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. **Chest**, v. 117, n. 2, p. 301-303, 2016.

BAIONI, M; AMBIEL, C.R. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. **Jornal de Pediatria**, v. 86, n. 4, p. 261-270, 2010.

BEDI, P. K. et al. Long-term non-invasive ventilation in infants: a systematic review and meta-analysis. **Frontiers in Pediatrics**, v. 6, p. 13, 2018.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. PORTARIA CONJUNTA Nº03, DE 18 DE JANEIRO DE 2022.

CHRUN, L.R. et al. Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos. **Revista de Medicina**, v. 96, n. 4, p. 281-286, 2017.

FAUROUX, B. et al. Respiratory management of children with spinal muscular atrophy (SMA). **Archives de Pédiatrie**, v. 27, n. 7, p. 7S29-7S34, 2020.

FAROOQ, F. T.; HOLCIK, M.; MACKENZIE, A.I. Spinal muscular atrophy: classification, diagnosis, background, molecular mechanism and development of therapeutics. **IntechOpen**, p.561-579, 2013.

GREGORETTI, C. et al. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. **Pediatrics**, v. 131, n. 5, p. e1509-e1514, 2013.

GRILLO, M. P. et al. Enfermedad neuromuscular en pediatría: estudio descriptivo de los pacientes asistidos en la policlínica de Neumología Pediátrica del Centro

Hospitalario Pereira Rossell en el período 1/6/2006-31/12/2019. **Archivos de Pediatría del Uruguay**, v. 92, n. 2, 2021.

JANSSENS, J.P. et al. Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation. **Thorax**, v. 66, n.5, p. 438-445, 2011.

LIMA, M. B. et al. Atuação da fisioterapia na doença de Werdnig- Hoffmann: relato de caso. **Revista Neurociências**, v. 18, n. 1, p. 50-54, 2010.

MOUZINHO, M. B. et al. Intervenção fisioterapêutica na amiotrofia muscular espinhal tipo 1: revisão de literatura. **Research, Society and Development**, v. 10, n. 12, p. e88101220122-e88101220122, 2021. NEVES, E. B. et al. Terapia Neuromotora Intensiva na reabilitação da atrofia muscular espinhal: estudo de caso. **Revista Neurociências**, v. 22, n. 1, p. 66-74, 2014.

PERA, M. C. et al. Sleep disorders in spinal muscular atrophy. **Sleep medicine**, v. 30, p. 160-163, 2017.

SANSONE, V. A. et al. Respiratory needs in patients with type 1 spinal muscular atrophy treated with nusinersen. **The Journal of Pediatrics**, v. 219, p. 223-228. e4, 2020.

VALKÓ, L. et al. Nem invazív lélegeztetés alkalmazása kritikus állapotú betegekben. **Orvosi Hetilap**, v. 159, n. 45, p. 1831-1837, 2018.

VASCONCELOS, M. et al. Spinal muscular atrophy--noninvasive ventilatory support in pediatrics. **Revista Portuguesa de Pneumologia**, v. 11, n. 5, p. 443-455, 2005.

WANG et al. Detection of early nocturnal hypoventilation in neuromuscular disorders. **Journal of International Medical Research**, Genova, v. 46, p. 1153-1161, fev. 2007.