

CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA
CURSO DE BACHARELADO EM FISIOTERAPIA

ALEXANDRO OLIVEIRA DA SILVA
MANUELA MARIA DA SILVA ABREU
ROBERTA DE BRITO AUGUSTO PACHECO OLIVEIRA

EFETIVIDADE DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA HIPOVENTILAÇÃO E
NA FUNÇÃO PULMONAR DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR
DE DUCHENNE: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Recife

2024

ALEXANDRO OLIVEIRA DA SILVA
MANUELA MARIA DA SILVA ABREU
ROBERTA DE BRITO AUGUSTO PACHECO OLIVEIRA

**EFETIVIDADE DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA HIPOVENTILAÇÃO E
NA FUNÇÃO PULMONAR DE 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.

Orientador (a): Prof. Mabelle Gomes de Oliveira
Cavalcanti

RECIFE

2024

Ficha catalográfica elaborada pela
bibliotecária: Laís Cardoso, CRB-4/PE-1753/P.

S586e Silva, Alexandre Oliveira da.

Efetividade da ventilação não invasiva na hipoventilação e na função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de Duchenne: uma revisão integrativa / Alexandre Oliveira da Silva, Manuela Maria da Silva Abreu, Roberta de Brito Augusto Pacheco Oliveira. - Recife: Edição do Autor, 2024.

17 p. : il. color.

Orientador(a): Mabelle Gomes de Oliveira Cavalcanti..

Trabalho de conclusão de curso - Centro Universitário Brasileiro – Unibra. Bacharelado em Fisioterapia, 2024.

Inclui Referências.

1. Distrofia muscular de Duchenne. 2. Ventilação não invasiva. 3. Hipoventilação. I. Abreu, Manuela Maria da Silva. II. Oliveira, Roberta de Brito Augusto Pacheco. III. Centro Universitário Brasileiro - UNIBRA. IV. Título.

CDU: 615.8

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, por ter me ajudado a chegar até aqui, sempre me dando sabedoria, paciência e força para não desistir mesmo em meio às dificuldades e obstáculos. Agradeço a minha família por terem me ajudado nos momentos que precisei sempre me incentivando a continuar e manter o foco, em especial quero agradecer a minha avó Maria Rosinete, sem ela e o seu apoio eu não teria chagado até aqui, quero expressa também minha gratidão a minha mãe Ana Luiza e as minhas irmãs Juliana Oliveira e Amanda Oliveira por sempre me encorajar a não desistir nos momentos difíceis durante essa jornada acadêmica. Também agradeço ao meu namorado Lucas Farias pelas palavras de incentivo, por ter me incentivado a continuar e por acreditar no meu potencial. 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.

-Alex Oliveira

Bom é isso chegamos ao fim. Primeiramente gostaria de agradecer a Deus e a Virgem Maria por ter me dado sabedoria e discernimento para conduzir este trabalho, por ter me iluminado e me guiado em todos os momentos de dúvida e incerteza. Quero aqui também expressar minha gratidão a minha amada mãe, meu irmão, meu querido pai, minha madrinha, que contribui em minha educação desde criança e aos meus familiares que sempre me encorajaram a perseguir meus objetivos e me ajudaram a manter a motivação em momentos difíceis. Não posso deixar de mencionar aos amigos que fiz nesses 5 anos, que compartilharam comigo está incrível jornada acadêmica e me ajudaram a enriquecer meus conhecimentos com suas contribuições e entusiasmo.

-Manulla Maria

Primeiramente a Deus por ter me permitido chegar até aqui e segundo a minha família por todo apoio.

-Roberta Brito

RESUMO

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença progressiva ligada ao cromossomo X, causando limitações musculares iniciada na infância. Diante das 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 (CO₂), 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:** Sendo assim, partindo do exposto essa revisão integrativa tem como o objetivo, verificar a efetividade da VNI na hipoventilação e na função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de duchenne. **Delineamento metodológico:** Trata-se de uma revisão integrativa nas bases de dados MEDLINE, LILACS e SciELO, utilizando como estratégia de busca o operador booleano AND. Os critérios de elegibilidade foram estudos de coorte e ensaio clínico randomizado, que abordassem indivíduos de 2 a 12 anos em uso de VNI. **Resultados:** Após a identificação dos estudos através das bases de dados pesquisadas, identificou-se um total de 366 artigos, houve uma perda desses artigos após análise dos títulos, duplicação dos mesmos, indisponibilidade na íntegra, de modo que a amostra final foi composta por 4 artigos. **Discussão:** Os resultados obtidos neste estudo desvelam que a ventilação não invasiva (VNI) quando estabelecida adequadamente 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 e diminuir a hipoventilação. **Considerações Finais:** Considerando os resultados expostos no presente estudo, autores mostraram que a VNI usada precocemente diminui a hipoventilação, causando uma boa resposta na sobrevida e resultando na diminuição do declínio da função pulmonar nos pacientes com DMD.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Duchenne; Ventilação Não Invasiva; Hipoventilação.

ABSTRACT

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a progressive disease linked to the X chromosome, causing muscular limitations that begin in childhood. In the face of complications, respiratory muscle weakness and increased pulmonary elastic retraction are responsible for rapid and superficial breathing patterns that lead to chronic retention of carbon dioxide (CO₂), being the main cause of changes in lung function and morbidities, thus, the use Non-invasive ventilation (NIV) is essential for life support and increased survival. **Objective:** Therefore, based on the above, this integrative review aims to verify the effectiveness of NIV in hypoventilation and pulmonary function in patients with Duchenne muscular dystrophy. **Methodological design:** This is an integrative review in the MEDLINE, LILACS and SciELO databases, using the Boolean operator AND as a search strategy. The eligibility criteria were cohort studies and randomized clinical trials, which addressed individuals aged 2 to 12 years using NIV. **Results:** After identifying the studies through the searched databases, a total of 366 articles were identified, there was a loss of these articles after analyzing the titles, duplication of them, unavailability in full, so that the final sample was composed of 4 articles. **Discussion:** The results obtained in this study reveal that non-invasive ventilation (NIV), when established properly and early, with a method of life support in patients with DMD or associated with chronic respiratory failure is capable of slowing down the end of lung function. and reduce hypoventilation. **Final Considerations:** Considering the results presented in the present study, authors showed that NIV used early reduces hypoventilation, causing a good survival response and resulting in a reduction in the decline in lung function in patients with DMD.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy; Non-invasive ventilation; Hypoventilation.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	07
2. REFERENCIAL TEÓRICO.....	09
2.1 Definição e aspectos fisiopatológicos da Distrofia muscular de Duchenne (DMD).....	09
2.2 Epidemiologia e etiologia.....	09
2.3 Comprometimentos respiratórios ocasionados pela Distrofia muscular de Duchenne (DMD)	10
2.4 Insuficiência respiratória e hipoventilação associada a apneia obstrutiva na DMD	10
2.5 Ventilação não invasiva na hipoventilação e função pulmonar em DMD....	10
2.6 Utilização da ventilação não invasiva diante das complicações respiratórias na Distrofia muscular de Duchenne (DMD)	11
3. DELINEAMENTO METODOLÓGICO.....	12
3.1 Desenho e período de estudo.....	12
3.2 Identificação e seleção dos estudos.....	12
3.3 Critérios de elegibilidade.....	13
4. RESULTADOS.....	14
5. DISCUSSÃO.....	19
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	21
REFERÊNCIAS.....	22

1 INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de duchenne (DMD) é descrita como uma doença neuromuscular progressiva e irreversível de caráter recessivo, que tem como causa a deficiência na produção da distrofina, geralmente as manifestações clínicas se iniciam por volta dos cinco anos, baseados nos estudos realizados, o sexo masculino é mais afetado, podendo comprometer o seu desenvolvimento neuropsicomotor ocasionando uma fraqueza muscular proximal de tronco e membros inferiores (Ferreira et al., 2015).

Em relação à epidemiologia e etiologia, estudos apontam que a DMD afeta de 5.000 a 6.000 nascidos vivos do sexo masculino, diante das estatísticas mundiais a prevalência dessa patologia, é de aproximadamente 0,5 por 10.000 habitantes e isso remete a 1.000 casos por ano, grande parte dos pacientes serão diagnosticados entre 3 e 5 anos, as manifestações clínicas deverão surgir geralmente nos três primeiros anos de vida, sendo ela a fraqueza muscular que é um dos primeiros sintomas a se tornar evidente (Duan et al., 2021).

Diante dos comprometimentos respiratórios a fraqueza muscular respiratória progressiva é uma doença pulmonar restritiva, que vai levar a uma redução da pressão inspiratória e expiratória máxima, reduzindo a capacidade vital (CV) abaixo de 1L, no que vai resultar em diminuição da sobrevida para 5 anos, o diafragma é o principal músculo da bomba respiratória, esse músculo separa a cavidade torácica do abdômen, à fraqueza diafragmática pode afetar significativamente os resultados clínicos durante a ventilação mecânica não invasiva aumentando o risco de mortalidade (Mhandire et al., 2022).

A ventilação não invasiva (VNI), é descrita como forma de suporte ventilatório que vai ofertar, por meio de máscaras, a melhora da ventilação em virtude do aumento da troca gasosa, esse método não utiliza recursos invasivos na via aérea (entubação orotraqueal – EOT – e traqueostomia), em crescente uso a utilização desse método tem sido cada vez mais importante no tratamento dos pacientes com DMD, os objetivos da VNI são eles: diminuição do trabalho respiratório, repouso dos músculos respiratórios e melhora da troca gasosa (Ferreira et al; 2015).

Diante da estratificação da função renal vai se ter uma alteração do mecanismo da função respiratória e favorece o aumento da morbidade, a insuficiência respiratória é uma condição na qual o sistema respiratório não consegue mais realizar as trocas gasosas de maneira adequada, prejudicando todo o funcionamento do organismo principal causa de mortalidade, estima-se que 55% a 90% vão a óbitos, na faixa etária entre 16 a 19 anos, e dificilmente após os 25 anos, isto é, a infecção pulmonar ou a insuficiência respiratória são as causas que mais levam a óbito (De oliveira et al; 2021).

A assistência ventilatória não invasiva aumentou a sobrevida dos pacientes portadores da DMD nas últimas décadas, o uso da VNI é preferido por ser menos invasivo, mais confortável e permite a capacidade da fala, diante da capacidade vital forçada (CVF) inferior a 40% ou 50%, o paciente vai começar a apresentar hipoxemia, ou hipercapnia noturna, com sintomas de fadiga, cefaleia matinal, sonolência e perda de apetite, todos esses sinais e sintomas são indicativos para o uso da VNI de dois níveis (Araújo et al., 2018).

A maioria dos pacientes com DMD desenvolvem insuficiência respiratória, principalmente durante a noite, por mais que a VNI demonstre melhora nos sintomas, nas horas de ventilação noturna mesmo contando com um acompanhamento atento, chegam a ser insuficientes permitindo que a hipercapnia se manifeste (Mckim et al., 2013). A apneia obstrutiva do sono agrava geralmente a hipoventilação durante o sono, o suporte pressórico não invasivo durante a noite vai aumentar a sobrevida, levando a uma melhora dos sintomas e à hipoventilação diurna (Togeiro; Fontes 2010).

Entretanto, a hipoventilação noturna vai preceder a hipoventilação diurna, isso acontece devido à diminuição do impulso respiratório e à fraqueza muscular e muita das vezes coexiste com apneia obstrutiva do sono (AOS) devido à fraqueza muscular faríngea (Hoque, 2016). Assim, a VNI constitui um recurso capaz de prolongar a expectativa de vida dos pacientes com DMD, ao mesmo tempo que previne complicações respiratórias (Hess, 2018).

Sendo assim, partindo do exposto essa revisão integrativa tem como o objetivo, verificar a efetividade da VNI na hipoventilação e na função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de duchenne.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Definição e aspectos fisiopatológicos da Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

A Distrofia muscular de Duchenne é descrita como uma patologia neuromuscular, que vai afetar apenas o sexo masculino. Podemos descrever que a causa da DMD é por conta de uma mutação no gene da distrofina no cromossomo Xp21, a idade média do diagnóstico se dá por volta dos cinco anos de idade quando aparecem os primeiros sintomas, o gene da distrofina é o maior gene descrito em seres humanos e seu RNA mensageiro completo é expresso principalmente no músculo esquelético cardíaco e também em pequenas quantidades no cérebro, esse gene da distrofina origina três isoformas completas por meio de três promotores independentes, no cérebro, músculo e neurônio cerebelar de Purkinje, a doença DMD está ligada a mutações como deleções 65%, duplicações de 6 a 10% que vai interromper o quadro de leitura aberto do RNA. (Falzarano et al., 2015).

2.2 Epidemiologia e etiologia

A distrofia muscular de Duchenne é descrita como uma patologia que vai afetar cerca de 5.000 a 6.000 nascidos vivos do sexo masculino em todo o mundo, diante das estatísticas mundiais a prevalência dessa patologia, é de aproximadamente 0,5 por 10.000 habitantes e isso remete a 1.000 casos, sendo o tipo de distrofia mais frequente e severa da infância, a (DMD) vai ser caracterizada por uma fraqueza muscular progressiva no início da primeira infância, posteriormente a criança vai evoluir com complicações que levam a incapacidade, dependência e morte prematura (Osorio et al., 2019).

Podemos descrever que a (DMD) é caracterizada por ausência da proteína denominada de distrofina, que se tem a função de proporcionar estabilidade e manutenção do músculo esquelético, diante disso essa miopatia vai determinar uma instabilidade e perda da integridade do sarcolema, conduzindo as fibras musculares a processos necróticos importantes, a manifestação clínica vai começar a aparecer na infância, geralmente nos três primeiros anos de vida sendo a fraqueza muscular um dos primeiros sintomas que se torna evidente por volta dos cinco anos de idade (SIGOLI 2021).

2.3 Comprometimentos respiratórios ocasionados pela Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

Os pacientes com DMD na fase mais avançada, vão desenvolver complicações respiratórias devido a uma fraqueza muscular, ocasionado pela evolução da escoliose (Gomes et al., 2011), os pacientes vão apresentar uma fraqueza muscular por volta dos 2-3 anos, essa fraqueza muscular respiratória progressiva é uma doença pulmonar restritiva e leva a uma redução das pressões inspiratórias e expiratória máxima, em decorrência dos comprometimentos respiratórios a morte por insuficiência respiratória ocorre entre a segunda e a terceira década de vida (Mhandire et al., 2022).

2.4 Insuficiência respiratória e hipoventilação associada a apneia obstrutiva na DMD

A função básica do sistema respiratório é realizar a troca gasosa entre oxigênio (O₂) e o dióxido de carbono (CO₂), a insuficiência respiratória ocorre pela incapacidade do sistema respiratório exercer essa função (Gutiérrez Muñoz, 2010). O comprometimento decorrente dos sistemas cardíaco e respiratório é a principal causa de óbito dos pacientes com DMD, os pacientes geralmente iniciam o uso da ventilação não invasiva com pressão positiva (VNIPP) para insuficiência respiratória antes dos 20 anos, dada a diminuição natural do tônus muscular e do impulso ventilatório durante o sono, as irregularidades respiratórias nos portadores da DMD tendem a se manifestar primeiro durante o sono, ao longo da vida esses pacientes vão apresentar vários distúrbios respiratórios relacionados ao sono (SRBD) incluindo apneia obstrutiva do sono (AOS), apneia central do sono (CSA) e hipoventilação noturna (MACKINTOSH EW, et al., 2020).

2.5 Ventilação não invasiva na hipoventilação e função pulmonar em DMD

A ventilação não invasiva (VNI) é um dos meios de tratamento mais utilizado pelos pacientes com DMD, frequentemente iniciada para o período noturno pois melhora a mecânica respiratória, tal como a sintomatologia de hipoventilação. A nível de função pulmonar, é iniciada quando a CV diminui mais que 20% do valor normal e a PaCO₂ maior ou igual a 45 mmHg, sendo o seu

meio de aplicação através de interfaces, indicadas para cada paciente, podendo estender o tempo de uso para o dia, dependendo da progressão da doença e assistência necessária para a tosse eficaz (Boussaid et al., 2016).

Os aparelhos de VNI proporcionam aos pacientes com DMD repousar e diminuir o trabalho dos músculos respiratórios, melhorando desta forma as trocas gasosas, assim como retardando a perda gradual da função pulmonar, podem ser utilizados dois meios de ventilação por pressão positiva, o BIPAP programado com dois níveis de pressão diferentes, uma pressão positiva expiratória nas vias aéreas (EPAP) e uma pressão positiva inspiratória nas vias aéreas (IPAP), fornecendo uma assistência inspiratória com suporte de pressão que mantém o IPAP sempre constante, assim que termina o fluxo inspiratório, o suporte de pressão é descontinuado e a pressão desce até ao EPAP estabelecido pelo ventilador (Mas, Massip 2014).

2.6 Utilização da ventilação não invasiva diante das complicações respiratórias na Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

A ventilação não invasiva (VNI) refere-se ao aporte de uma ventilação assistida sem necessitar do uso de tubos endotraqueais ou de traqueostomia, a VNI é utilizada através de duas pressões uma positiva e uma negativa (LOH; CHAN; CHAN 2007). A VNI vem sendo utilizada como uma das opções de tratamento diante das complicações respiratórias da DMD, a utilização da VNI consiste no uso de máscara facial ou um aparelho nasal, o paciente vai ter uma série de benefícios, incluído a melhoria da função pulmonar, redução das complicações respiratórias e ajudar a minimizar a fadiga muscular, mais é importante ressaltar que a VNI não é indicada para todos os pacientes com DMD o tratamento deve ser individualizado, levando em consideração as características clínicas de cada paciente (Silva et al; 2003).

3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO

3.1 Desenho e período de estudo

Esta pesquisa trata-se de uma revisão bibliográfica do tipo integrativa, realizada no período de fevereiro a junho de 2024.

3.2 Identificação e seleção dos estudos

A etapa de identificação dos estudos pré-selecionados foi realizada por três pesquisadores independentes, de modo a garantir um rigor científico. Para a seleção dos artigos que integrariam a amostra, 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 busca dos estudos foram utilizados os descritores de acordo com *Medical Subject Headings* (MeSH): *Muscular Dystrophy, Duchenne, Noninvasive ventilation, Hypoventilation*. Também foram utilizados os seguintes descritores em ciência saúde (DeCS): Distrofia Muscular de Duchenne, Ventilação não invasiva, Hipóventilação. Para a busca utilizou-se o operador booleano AND em ambas as bases de dados, conforme estratégia de busca descrita no **Quadro 1**.

Quadro 1 – Estratégias de buscas nas bases de dados

BASE DE DADOS	ESTRATÉGIA DE BUSCA
(MEDLINE) via PUBMED	<i>Duchenne Muscular Dystrophy AND Noninvasive Ventilation (Ventilation) AND (Muscular Dystrophy, Duchenne)</i>
(LILACS) via BVS	<i>Duchenne Muscular Dystrophy AND Hypoventilation Duchenne Muscular Dystrophy AND Noninvasive Ventilation</i>
(SciELO)	<i>(Noninvasive ventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) (Dystrophy muscular AND (Treatment))</i>

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 2 a 12, anos com DMD e abordassem desfechos como hipoventilação, e função pulmonar.

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

Dessa forma, a estratégia utilizada para seleção dos estudos se deu 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 a 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.

Quadro 2 – Critérios de elegibilidade

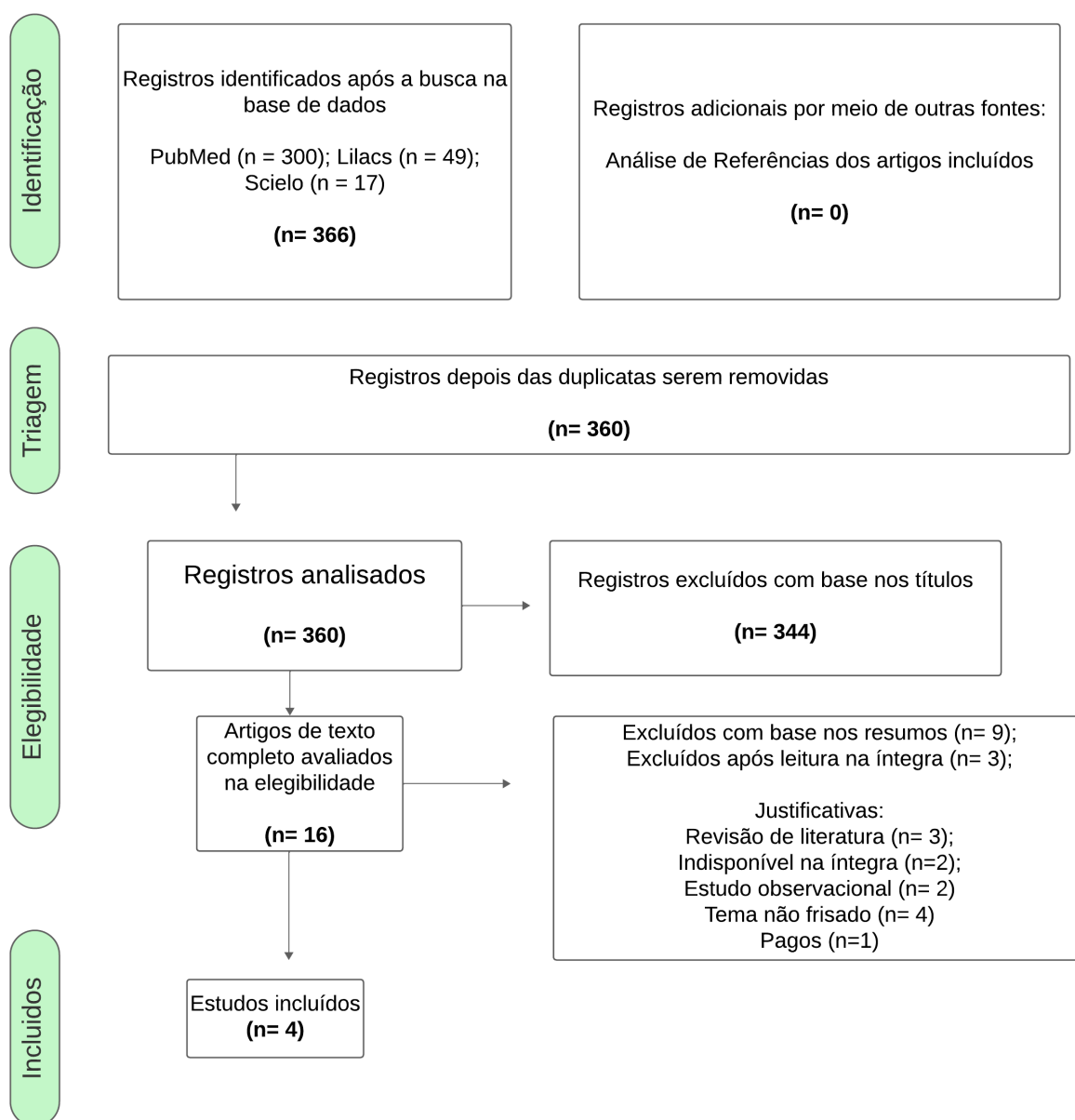
	Critérios	Inclusão
P	(População)	Paciente com distrofia muscular de duchenne
I	(Intervenção)	Ventilação não invasiva
C	(Controle)	Conduta sem pressão positiva.
O	(Desfecho)	Verificar a efetividade da ventilação não invasiva e a função pulmonar.
T/S	(Tipos de estudos)	Ensaio Clínico

Fonte: Autoria própria.

4 RESULTADOS

Após a identificação dos estudos através das bases de dados pesquisadas, identificou-se um total de 366 artigos, houve uma perda desses artigos após análise dos títulos, duplicação dos mesmos, indisponibilidade na íntegra e por apresentarem temas tão amplos referentes à nossa busca, de modo que a amostra final foi composta por 4 artigos, conforme fluxograma de seleção exposto na Figura 1.

Figura 1 - Fluxograma de seleção de estudos para revisão integrativa



Quadro 3 – Descrições dos estudos selecionados

AUTOR/ANO	TIPO DE ESTUDO	AMOSTRA	OBJETIVOS	INTERVENÇÕES	RESULTADOS	CONCLUSÃO
FIorentino et al., (2016)	EC	N=4 pacientes	Avaliar a ventilação bucal (VPM) em pacientes com DMD não aderentes à VNI.	O uso de EPAP = 6cm H ₂ O auxiliou na redução da apneia.	O IPAP foi ajustada entre 10 e 14 cmH ₂ O, o que garantiu um volume corrente ideal (8-10 mL/kg).	As vantagens da VPM sobre outros tipos de VNI incluem menos problemas de fala, melhor aparência e menor impacto no paciente, eliminando o risco de ruptura da pele, distensão gástrica, conjuntivite e claustrofobia.
MELLIES et al., (2003)	EC	N=5 Pacientes	Investigar o impacto da VNI no sono e função respiratória em crianças com DMD.	Uso da VNI durante 5 anos. Ajuste do aparelho: IPAP:13,9=3.1CMh ₂ O EPAP:4.4=10 CMh ₂ O FR de backup: 19.6	Redução de 183=111 ml (p<0,05) no valor da CV Aumento de 9,2=2,6mmHg (p<0,05) no Pk02.	A VNI tem eficácia na hipoventilação noturna Diurna e CV.

				= 2.5 bpm.		
LOMAURO et al., (2017)	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.
HURVITZ et al., (2023)	EC	N=59 Pacientes	Identificar preditores de VNI adesão em pacientes com DMD.	Adesão à VNI no período de 90 dias.	No geral, a média $\pm$ DP para idade e IMC foram $20,1 \pm 6,7$ anos e $23,8 \pm 8,8$ kg/m ² , respectivamente.	O uso e a adesão à VNI foram maiores em adultos com DMD em comparação para as crianças.

Legendas: DMD: Distrofia muscular de duchenne, VNI: Ventilação mecânica não invasiva, EC: Ensaio clínico, N: Número amostral, Epap: Pressão positiva expiratória, IPAP: Pressão positiva inspiratória, DNM: Doença neuromuscular, Fr: Frequência respiratória, Cv: Capacidade vital.

Fiorentino *et al* (2016), Relata que todos os pacientes já haviam negado o uso da VNI, mas aceitaram o tratamento por meio da VPM, a opção preferida foi o controle de pressão, o IPAP foi ajustado entre 10 e 14 cm H₂O, o que certificou um volume corrente ideal (8-10 mL/kg), nenhum percentual de “backup”, os alarmes de apneia, pressão mínima e volume mínimo conseguiriam ser facilmente desligados para evitar sua ativação desnecessária, a maioria dos ventiladores domésticos controlados por volume, o alarme de pressão mínima não pode ser desativado, por consequência é necessário estabelecer uma pressão expiratória final positiva (muitas vezes em 2cm H₂O),. No período noturno, foi tratado no modo ST-AVAPS, que possibilitou um maior conforto e melhor ajuste. O uso de EPAP = 6cm H₂O auxiliou na redução da apneia, a presença de um breve ciclo expiratório foi mais fisiológica, o gatilho com sensibilidade média foi melhor tolerado, inicialmente o paciente apresentou um bom pico de fluxo inspiratório e grande número de ciclos disparados, o paciente 2 apresentou síndrome de hipoventilação do sono e adequou-se bem ao modo ACV, reduzindo o esforço respiratório e melhorando o padrão respiratório noturno.

Mellies *et al* (2003), desenvolveram um ensaio clínico randomizado com 38 pacientes com DMD, onde 8 pacientes foram excluídos do estudo entre 5 e 6 anos porque não foi possível obter a função pulmonar e dois porque não foi possível um acompanhamento regular. Os 30 pacientes restantes, 16 são do sexo feminino e 14 do sexo masculino. As indicações para o uso da VNI foram insuficiência ventilatória diurna (n=14) ou DRS sintomáticos (n=16), 9 pacientes tinham distrofia muscular congênita, os pacientes foram acompanhados prospectivamente com estudos do sono, espirometria e pico de pressão muscular inspiratória, 10 pacientes foram estudados antes e após 3 noites de retirada da VNI. A VNI normalizou as trocas gasosas noturnas em todos os pacientes e as trocas gasosas diurnas em pacientes com insuficiência ventilatória, melhorou o índice de distúrbios respiratórios, os despertares do sono, a frequência cardíaca noturna e a arquitetura do sono. A capacidade vital diminuiu em cinco adolescentes com distrofia muscular de Duchenne, mas permaneceu estável em 25 crianças com outras condições. A retirada da VNI por três noites em 10 pacientes previamente estáveis resultou na rápida deterioração

do DRS e das trocas gasosas de volta aos valores basais, mas pôde ser instantaneamente normalizada pela retomada da VNI.

LoMauro (2017) e corroboradores, revelam que a utilização da VNI nos pacientes com DMD, vai aumentar a sobrevida e a qualidade de vida dos indivíduos, este efeito é relacionado com a melhora da qualidade do sono. O estudo foi dividido em três estados: vigília, sono REM e sono NREM, no contexto da respiração durante o sono, os músculos respiratórios dependem de impulsos provenientes do centro respiratório. Essa revisão destaca a importância da compreensão dos mecanismos do sono e da respiração, bem como a necessidade de abordar adequadamente os distúrbios do sono, especialmente em pacientes com condições neuromusculares como a DMD. Este achado é comparado com o estudo de Pascoe et al. (2016), que visa avaliar os efeitos da VNI no sono em pacientes com DMD por um estudo observacional prospectivo com 42 pacientes, evidenciando que a VNI vai conseguir aumentar a eficiência do sono, aumentar os níveis de oxigênio e reduziram os 24 níveis de dióxido de carbono, comprovando que a melhora da qualidade do sono impacta positivamente na sobrevida.

Hurvitz e colegas (2021), em seu ensaio clínico randomizado envolvendo 59 pacientes com idade média de 20 anos, desenvolveu um estudo que analisou o percentual de noites utilizadas, com relação aos parâmetros de interesse do uso da VNI, pareceu ser positivo em pacientes com DMD que tinham idiomas, diferente do inglês ($P= 0,01$) com relação à pacientes com que não receberam prescrição de deflazacort ($P= 0,02$) a respeito do uso noturno por hora, que foi maior em pacientes de etnia hispânica ($P=0,01$) e renda família baixa ($P= 0,02$). A pesquisa com relação à única variável explicou a diminuição da porcentagem, presumiu a CVF fraca, mas predito percentual de noites utilizadas. Da mesma forma, diminuiu a porcentagem, a CVF foi um preditor fraco, mas importante, de uso médio noturno da VNI em horas. A idade também teve equiparação fraca, mas estaticamente considerável em ambos os percentuais de noites utilizadas e médias de uso noturno da VNI.

5 DISCUSSÃO

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

Com relação à diminuição da necessidade de intubação, a VNI demonstra ser uma estratégia capaz de atenuar a progressão da doença. O estudo de Fonseca et al., (2008) revela a relação em que demonstrou que pacientes com DMD sofrerão obrigatoriamente de insuficiência respiratória crônica durante a ascensão da doença. Sem a utilização da ventilação mecânica (VM), a morbidade e a morte são altamente prováveis de ocorrer no final da segunda década de vida.

No entanto, Bach e Martinez (2017), expõem que a VNI foi capaz de evitar intubações, acelerar o processo de decanulação e permitir a extubação dos pacientes entubados. Assim como, o resultado é reconhecido com o estudo de Schettino et al., (2007), que teve como objetivo verificar o uso da ventilação não invasiva para evitar intubação durante a insuficiência respiratória e cardíaca, diminuindo a necessidade de uma intubação, melhorando a oxigenação e o nível de pressão parcial de gás carbônico (PaCO_2), assim reduziu a sensação de dispneia mais cedo em pacientes do grupo controle que não utilizaram a VNI.

Neste cenário, no estudo de Santos et al. (2016), foi comprovado os efeitos benéficos da VNI em pacientes com DMD, em uma população com 71 indivíduos com idade de 16 a 39 anos. Apesar de não poder estabelecer uma causa relação entre o início da VNI e a desaceleração do pulmão, os resultados do artigo apoiam o começo precoce da utilização da ventilação não invasiva durante a trajetória da DMD. Existem algumas limitações no estudo, como, por exemplo, a falta de dados antes do uso da VNI, da população que iniciou o tratamento precocemente.

Léotard et al., (2021), realizou um estudo cruzado randomizado que teve como objetivo comparar a eficácia e a tolerância de diferentes máscaras utilizadas na ventilação não invasiva (VNI) durante a noite. Os resultados mostraram que não houve diferenças significativas entre as máscaras em termos de eficácia da VNI durante a noite e tolerância à VNI. No entanto, durante a transição entre as interfaces das máscaras, foram observados alguns efeitos adversos, como diminuição da saturação de oxigênio, aumento do dióxido de carbono e aumento de efeitos colaterais, portanto é importante ressaltar que os pacientes incluídos neste estudo foram tratados com VNI noturna em casa e tiveram uma adesão adequada ao tratamento

LI, Leping (2023) e corroboradores, destacam a importância do monitoramento dos distúrbios respiratórios em pacientes com distrofia muscular, fizeram a análise de 104 estudos laborais do sono com 73 pacientes com DM de cinco tipos mais comuns DMD-Duchenne, DM de Becker, DMC – congênita, DMC – cinturas e DM – distrofia miotônica). Os resultados obtidos mostram que todos os tipos de DM apresentam alto risco de apneia do sono devido à alta prevalência e à natureza progressiva das doenças. Pacientes com DMD apresentaram maior risco de apneia do sono e hipoventilação em comparação com os outros tipos de DM (OR=5,15, IC 95% 1,47 a 18,0; p=0,003). Este achado é ratificado com o estudo de Boentert et al. (2015) cujo objetivo avaliou os efeitos da VNI no sono em pacientes com DMD por um estudo observacional prospectivo com 65 pacientes, evidenciando que a VNI conseguiu aumentar a eficiência do sono, aumentar os níveis de oxigênio e reduzir 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 hipoventilações no sono, reduzindo assim às 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

Diante dos resultados expostos no presente estudo, os autores sugerem que a VNI usada precocemente reduz a hipoventilação noturna, possui impacto na sobrevida e na redução do declínio da função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de Duchenne, por um satisfatório programa de recuperação funcional, visto que, a mesma possui uma ampla via de acesso que impacta positivamente no sistema respiratório.

Torna-se necessário a construção de novas pesquisas com maior rigor metodológico e sugestões de protocolos assistenciais, além de condições favoráveis à expansão desta técnica.

REFERENCIAS

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

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

BOUSSAÏD, Ghilas et al. Impact of invasive ventilation on survival when non-invasive ventilation is ineffective in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort. **Respiratory Medicine**, v. 115, p. 26-32, 2016.

DUAN, Dongsheng et al. Distrofia muscular de Duchenne. **Nature Reviews Disease Primers** , v. 1, pág. 13, 2021.

DE OLIVEIRA MULIN, Cristina et al. Treinamento muscular respiratório em pacientes com distrofia muscular de duchenne com uso do threshold. **Cadernos Camilliani e-ISSN: 2594-9640**, v. 18, n. 1, p. 2532-2542, 2021.

FALZARANO, Maria Sofia et al. Distrofia muscular de Duchenne: do diagnóstico à terapia. **Moléculas**, v. 20, n. 10, pág. 18168-18184, 2015.

FERREIRA, Adriana Valéria Silva et al. Comparação da função motora em solo e imersão de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em acompanhamento fisioterapêutico-follow-up de 2 anos. **Acta Fisiátr**, v. 22, n. 2, 2015.

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, Maria Teresa Mohallem et al. Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares. **Rev. méd. Minas Gerais**, p. S21-S26, 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.

GUTIÉRREZ MUÑOZ, Fernando R. Insuficiencia respiratoria aguda. **Acta Médica Peruana**, v. 27, n. 4, p. 286-297, 2010.

HESS, D. R. Noninvasive Ventilation for Neuromuscula Disease, Clin **Chest Med**, v. 39, n.2, p. 437-447, 2018.

HOQUE, Romy. Distúrbios respiratórios do sono na distrofia muscular de Duchenne: uma avaliação da literatura. **Revista de Medicina Clínica do Sono**, v. 6, pág. 905-911, 2016.

HURVITZ, Manju S. et al. Determinants of usage and nonadherence to noninvasive ventilation in children and adults with Duchenne muscular dystrophy. **Journal of Clinical Sleep Medicine**, v. 17, n. 10, p. 1973-1980, 2021.

LÉOTARD, Antoine et al. Impacto del tipo de mascarilla en la eficacia de la ventilación no invasiva en pacientes con enfermedad neuromuscular: un ensayo clínico aleatorizado cruzado. **Archivos de Bronconeumología**, v. 57, n. 4, p. 273-280, 2021.

LI, Leping et al. Sleep apnoea and hypoventilation in patients with five major types of muscular dystrophy. **BMJ Open Respiratory Research**, v. 10, n. 1, p. e001506, 2023.

LOH, Lik Eng; CHAN, Yoke Hwee; CHAN, Irene. Noninvasive ventilation in children: a review. **Jornal de Pediatria**, v. 83, p. s91-s99, 2007.

LOMAURO, Antonella; D'ANGELO, Maria Grazia; ALIVERTI, Andrea. Sleep disordered breathing in Duchenne muscular dystrophy. **Current neurology and neuroscience reports**, v. 17, p. 1-12, 2017.

MACKINTOSH, Erin W.; CHEN, Maida L.; BENDITT, Joshua O. Lifetime care of Duchenne muscular dystrophy. **Sleep medicine clinics**, v. 15, n. 4, p. 485-495, 2020.

MAS, Arantxa; MASIP, Josep. Noninvasive ventilation in acute respiratory failure. **International journal of chronic obstructive pulmonary disease**, p. 837-852, 2014.

MCKIM, Douglas A. et al. Ventilação não invasiva de 24 horas na distrofia muscular de Duchenne: uma alternativa segura à traqueostomia. **Revista respiratória canadense**, v. 20, p. e5-e9, 2013.

MELLIES, U. et al. Ventilação não invasiva de longo prazo em crianças e adolescentes com doenças neuromusculares. **European Respiratory Jornal**, v. 4, pág. 631-636, 2003.

MHANDIRE, Doreen Z. et al. Breathing in Duchenne muscular dystrophy: translation to therapy. **The Journal of Physiology**, v. 600, n. 15, p. 3465-3482, 2022.

OSORIO, A. Nascimento et al. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. **Neurología**, v. 34, n. 7, p. 469-481, 2019.

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.

SCHETTINO, G. P. P.; et al. Ventilação mecânica não invasiva com pressão positiva. **J. bras. Pneumol.**; v. 33, n.2, p. 92-105, 2007.

SIGOLI, Emilly. **Efeitos do exercício aeróbio de baixa intensidade e de longa duração no musculo psoas de camundongos mdx. Modelo experimental da distrofia muscular de Duchenne**. 2021. Dissertação (mestrado em ciências fisiológicas) - Universidade federal de São Carlos, São Carlos, 2021.

SILVA, Dafne Cardoso Bourguignon da; FORONDA, Flavia Andrea Krepel; TROSTER, Eduardo Juan. Ventilação não invasiva em pediatria. **Jornal de Pediatria**, v. 79, p. S161-S168, 2003.

TOGEIRO, Sonia Maria Guimarães Pereira; FONTES, Francisco Hora. Hipoventilação relacionada ao sono. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 36, p. 47-52, 2010.