

Artigo

## Doença neuromuscular terminal: o cruzamento da Pneumologia com a Terapia Intensiva

### End-stage neuromuscular disease: the intersection between Pulmonary and Intensive Care

Amanda Ferraresso<sup>1</sup>, Mônica Corso Pereira<sup>2</sup>

#### Resumo

Doenças neuromusculares evoluem com o acometimento do sistema respiratório, e a insuficiência respiratória crônica é a principal causa de mortalidade na grande maioria dos pacientes. Fraqueza da musculatura de inervação bulbar ou da musculatura respiratória podem causar tosse ineficaz e hipoventilação alveolar crônica. Disfunções de deglutição, aspiração de conteúdo gástrico, infecções de repetição e redução da complacência torácica são outras complicações pulmonares frequentes. O diagnóstico precoce, a prevenção e o tratamento destas complicações, como o uso de ventilação não invasiva e de técnicas de tosse assistida, podem melhorar significativamente a qualidade de vida e até prolongar a sobrevivência destes doentes. O manejo terapêutico deve ser feito por equipe multidisciplinar, e de acordo com os desejos e preferências do paciente.

Palavras chave: Doenças neuromusculares, Ventilação Não Invasiva, Pico de fluxo de tosse, Espirometria

#### Abstract

Neuromuscular diseases interfere with respiratory system function, and chronic respiratory failure is the main cause of mortality in these patients. Weakness of bulbar and respiratory muscles can impact cough efficacy and lead to chronic alveolar hypoventilation. Swallowing dysfunction, aspiration of gastric contents, recurrent respiratory infections, and reduction of thoracic compliance are all frequent events during the course of these patients. Early diagnosing, besides prevention and treatment of these events, surely ameliorate the quality of life of neuromuscular patients, and also seem to impact on survival. Therapeutic management should be multidisciplinary and must take into account the patient desires and preferences.

Key Words: Neuromuscular diseases, Non invasive ventilation, Cough Peak Flow, spirometry

1. Fisioterapeuta especialista em fisioterapia respiratória e cardiovascular, Mestre em Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

2. Médica Pneumologista, Professora da disciplina de Pneumologia, Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

**Endereço para correspondência:** Rua Alaor Malta Guimarães, n70, ap 133, Botafogo, Campinas-SP, CEP13020-081

**Email:** amandaferraresso@gmail.com

## Introdução

As doenças neuromusculares incluem diversas enfermidades fenotipicamente distintas, tanto herdadas quanto adquiridas. A evolução para o envolvimento do sistema respiratório, e consequente insuficiência respiratória crônica é a principal causa de mortalidade na grande maioria dos pacientes. Embora possam ser diferentes na sua gênese, estas afecções têm em comum mecanismos fisiopatológicos que levam às complicações respiratórias. Fraqueza da musculatura de inervação bulbar ou da musculatura respiratória podem causar tosse ineficaz (para limpeza das vias aéreas), bem como hipoventilação alveolar crônica. Disfunções de deglutição podem propiciar aspiração de conteúdo gástrico e infecções de repetição. O progressivo desuso da caixa torácica pode levar à redução da complacência do sistema torácico e enrijecimento de suas articulações. O diagnóstico e o manejo terapêutico das complicações respiratórias, quando feitos precocemente, permitem prevenir a imediata deterioração da qualidade de vida que advém por ocasião de exacerbações do quadro, potencialmente precipitantes de quadros agudos de falência respiratória, que muitas vezes redundam na realização de traqueostomia. O cuidado por equipes multiprofissionais é essencial, dada a natureza multidisciplinar da evolução das afecções neuromusculares, e deve incluir, além do profissional médico, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, fonoaudiólogos.

No quadro 1 estão mostradas as principais afecções neuromusculares que, a despeito de sua natureza herdada ou adquirida, degenerativa, auto imune ou metabólica, têm mecanismos fisiopatológicos comuns, que podem levar à insuficiência respiratória<sup>(1)</sup>.

**Quadro 1.** Condições neuro-musculo-esqueléticas que podem levar à hipoventilação crônica

|                             |                       |   |
|-----------------------------|-----------------------|---|
| <b>Miopatias</b>            |                       |   |
|                             | Distrofias Musculares | Distrofia de Duchene e Becker<br>Outras distrofias musculares, como limb-girdle, Emery-Dreifuss, fâscio-escapulo-umeral, congênita, autossômica recessiva, distrofia miotônica  |
|                             | Miopatias não-Duchene | Miopatias metabólicas ou congênitas, miopatias inflamatórias (polimiosite, associadas às doenças do tecido conjuntivo ou a outras doenças sistêmicas)<br>Doença da junção mio-neural, como miastenia gravis<br>Miopatias associadas a traumas ou a medicações |
| <b>Doenças Neurológicas</b> |                       |   |
|                             |                       | Atrofia muscular espinal, neuropatias (hereditárias, adquiridas, síndrome de Guillain-Barré)<br>Doença do neurônio motor (ELA), mielopatias, poliomielite, doenças do tônus supraespinal, esclerose múltipla, lesão medular                                   |

Na figura 1 pode-se verificar um esquema que sumariza os tópicos abordados neste texto: mecanismos fisiopatogênicos subjacentes à insuficiência respiratória

crônica (2), e na figura 2, os exames complementares e suas indicações, além de possíveis intervenções terapêuticas.

## Manifestações clínicas das complicações pulmonares e seu manejo diagnóstico

A insuficiência respiratória crônica (IRpC) é a causa mais frequente de morbimortalidade nos doentes neuromusculares. Nestes pacientes, a IRpC pode resultar de doença pulmonar realmente, ou, mais frequentemente, decorrer da progressiva e definitiva disfunção da bomba respiratória (caixa torácica e musculatura respiratória). A fraqueza progressiva dos músculos respiratórios pode resultar tanto na redução da ventilação alveolar quanto na perda de eficácia da tosse como meio de limpar as vias respiratórias das secreções pulmonares.

O envolvimento dos músculos inspiratórios (dos quais o principal é o diafragma) se manifesta pela incapacidade de inflar totalmente os pulmões. Isso pode causar redução da ventilação de partes dos pulmões, usualmente as porções mais dependentes dos lobos inferiores. Pela redução da força dos músculos inspiratórios, o doente neuromuscular desenvolve um padrão restritivo na respiração, que se reflete na diminuição da capacidade vital (CV), da capacidade pulmonar total (CPT) e da capacidade residual funcional (CRF), porém mantendo pouco alterada a relação VEF<sub>1</sub>/CVF (volume expiratório forçado no primeiro segundo / capacidade vital forçada), bem como os fluxos expiratórios. A queda na CRF resulta da falta de tônus muscular e diminuição da distensibilidade da parede torácica. Devido à diminuição de sua expansão pode

ocorrer rigidez das articulações; assim, as alterações dos volumes pulmonares são atribuídas a uma combinação de fatores: deficiência muscular respiratória associada com alterações das propriedades mecânicas dos pulmões e da parede torácica.

A redução dos volumes pulmonares favorece o colapso alveolar e altera o equilíbrio ventilação-perfusão, com repercussão nas trocas gasosas e consequente hipoventilação, o que leva à hipoxemia e hiperapnéia. Pode haver também alterações no tônus de musculatura das vias aéreas superiores (VAS), com diminuição do seu calibre e aumento da resistência durante a inspiração, implicando em sobrecarga inspiratória e aumento do trabalho respiratório. Isso costuma ocorrer principalmente durante o sono, situação mais susceptível

à redução da diminuição do tônus muscular das VAS e à hipoventilação<sup>(3)</sup>.

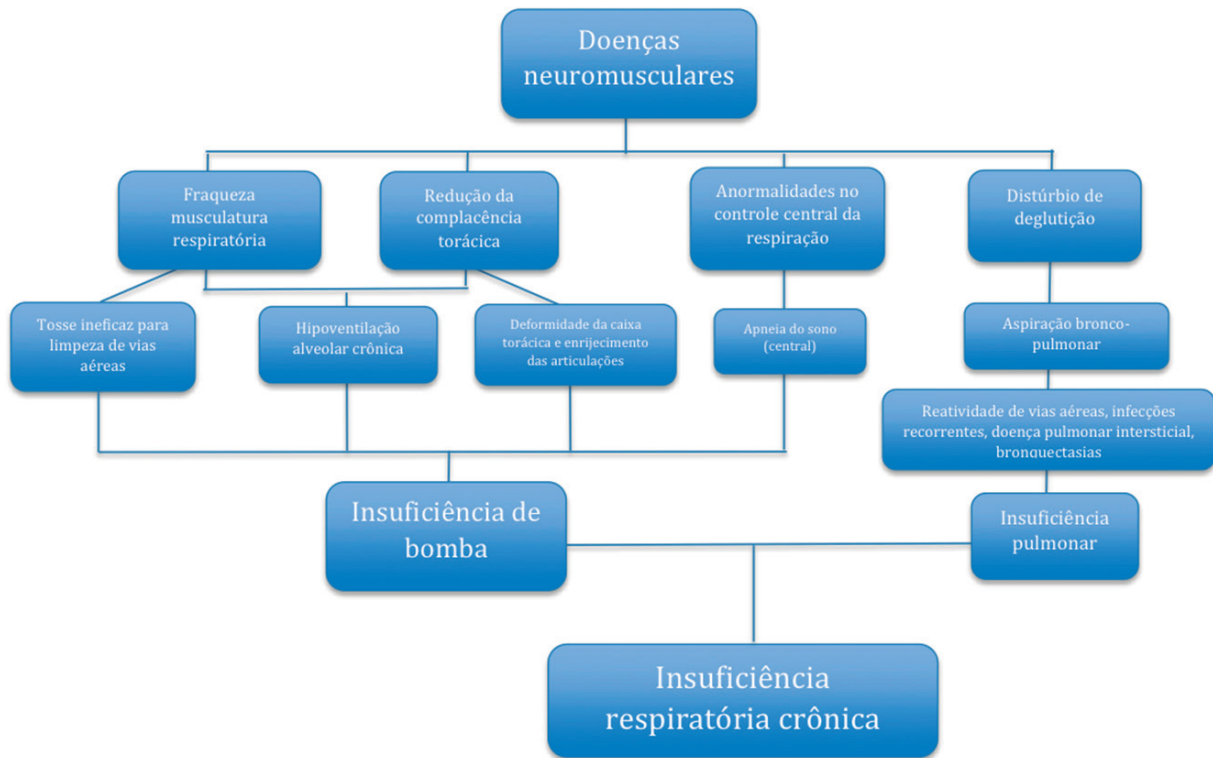


Figura 1. Fisiopatologia das complicações respiratórias nas Doenças Neuromusculares. Adaptado de Khatwa.<sup>(2)</sup>

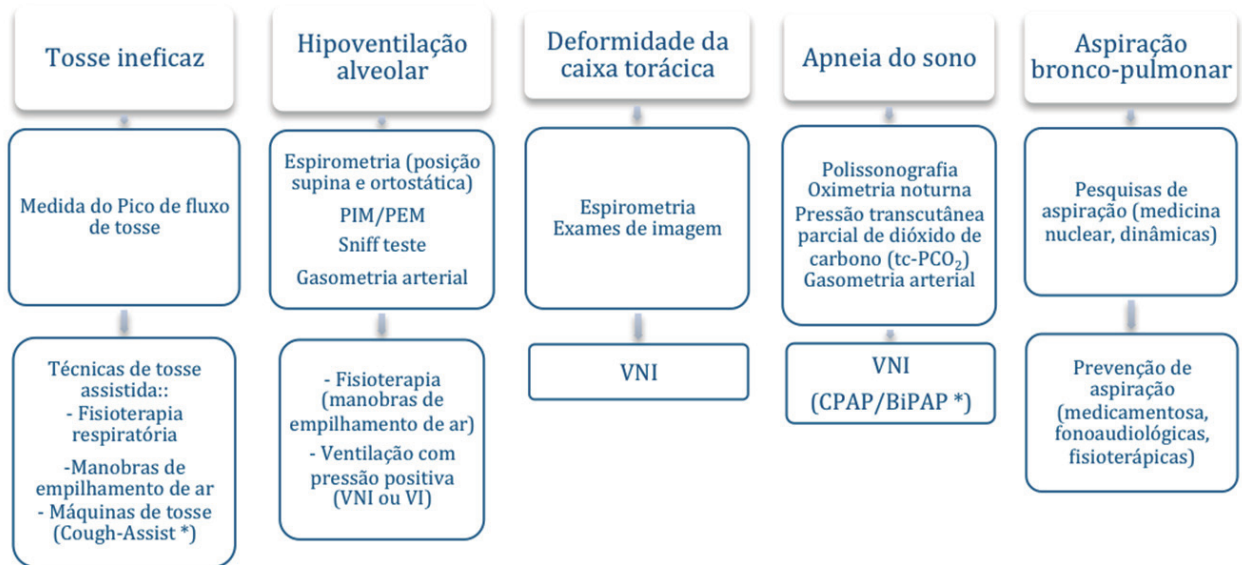


Figura 2. Complicações respiratórias das doenças neuromusculares, exames complementares e medidas terapêuticas indicadas  
VNI: ventilação não invasiva; VI: ventilação invasiva; PIM: Pressão inspiratória máxima; PEM: Pressão expiratória máxima.  
\*Equipamentos de Cough-Assist, CPAP e BiPAP são marcas registradas (®)

Uma tosse que eficazmente limpe as vias aéreas de secreções respiratórias requer a integração e a eficiência no funcionamento das musculaturas inspiratória, expiratória e a de inervação bulbar. O comprometimento da musculatura bulbar afeta a fala e a deglutição, o que favorece à ocorrência de aspiração bronco-pulmonar, da qual podem decorrer outras complicações respiratórias.

Para avaliar a gravidade do envolvimento respiratório, é importante ter a informação sobre a provável forma de evolução da doença de base: a possibilidade de reversão, a tendência – ou não - de estabilidade, a

velocidade de progressão - lenta ou rápida. Em doenças de progressão rápida, a avaliação e acompanhamento dos sintomas e funções respiratórias estão associadas ao aumento do uso eletivo de ventilação não invasiva (VNI), à redução das traqueostomias. O uso de VNI em pacientes com função bulbar preservada parece ter impacto positivo também na sobrevida<sup>(4)</sup>.

O quadro respiratório dos pacientes deve ser frequentemente avaliado, desde o diagnóstico da doença. É recomendado uma frequência trimestral. Na avaliação, pelo menos três exames são necessários: espirometria

(CVF), pressões respiratórias máximas e pico de fluxo de tosse (PFT).

A CVF deve ser realizada em duas posições, sentada e supina. É mais difícil de ser realizada em posição supina, porém, esta posição é mais sensível para avaliar a disfunção do diafragma e, quedas a partir de 20% indicam fraqueza deste músculo<sup>(3, 4)</sup>.

As pressões respiratórias máximas avaliam a força muscular respiratória, sendo que valores de pressão inspiratória máxima (PIM) maiores que  $-80\text{cmH}_2\text{O}$  e de pressão expiratória máxima (PEM) maiores que  $+80\text{cmH}_2\text{O}$  excluem fraqueza muscular respiratória significativa<sup>(3)</sup>.

O PFT apresenta-se normal se igual ou superior a 350 l/min. Quedas abaixo de 270 l/min apontam para a necessidade de iniciar manobras terapêuticas de tosse assistida. Valores menores ou iguais a 160 l/min indicam que o paciente tem risco aumentado de vir a apresentar exacerbações pulmonares graves, devido à ineficácia da tosse, acúmulo de secreções, ficando mais propenso à falência respiratória aguda<sup>(3, 5)</sup>.

Uma técnica de avaliação mais recentemente utilizada, porém não muito aplicada em nossa prática clínica, é o *SNIP* ou *Sniff Nasal (Sniff Nasal Inspiratory Pressure)*. Neste procedimento, por meio de uma inspiração nasal pode-se avaliar a força muscular inspiratória em um aparelho digital. Comparada à CV, a SNIP é mais sensível para avaliar o envolvimento precoce da força muscular respiratória, além de ser um melhor preditor para hipercapnia e morte. Em pacientes com comprometimento bulbar grave e dificuldade para realizar os testes tradicionais de função respiratória, o SNIP parece ser uma boa alternativa<sup>(4)</sup>.

Exames como gasometria arterial, oximetria noturna e pressão transcutânea parcial de dióxido de carbono ( $\text{tc-PCO}_2$ ) noturna devem ser considerados sempre que o paciente referir alterações no padrão de sono, como sono agitado, pesadelos frequentes, cansaço ao acordar, cefaleia. Eventualmente, se tais sintomas durante o sono estão presentes e são importantes, a realização de um exame mais completo como a polissonografia pode ser necessário<sup>(4, 6)</sup>.

A supervisão domiciliar da  $\text{tc-PCO}_2$  e a saturação de oxigênio é um método prático e útil para o diagnóstico de hipoventilação noturna. A CVF na espirometria pode prever o início do uso de VNI, porém, não é confiável para prever a existência de hipercapnia. A hipercapnia noturna é comum mesmo nos pacientes com valores diurnos normais de  $\text{PaCO}_2$  e até em pacientes que já estejam fazendo uso de VNI<sup>(6)</sup>.

## Tratamento

Técnicas e recursos de fisioterapia respiratória, como as de "empilhamento de ar" (*air stacking*) descritas na literatura, são bastante úteis no manejo clínico

do doente neuromuscular. Auxiliam na manutenção da permeabilidade das vias aéreas e ajudam a prevenir o desenvolvimento de atelectasias e infecções pulmonares.

As técnicas de tosse assistida devem ser instituídas assim que o paciente apresente valores de PFT insatisfatórios, e podem ser aplicadas de forma manual ou mecânica. Em pacientes com comprometimento bulbar grave, a tosse mecânica assistida não deve ser aplicada por meio de máscara; no entanto, se o doente estiver com traqueostomia, a técnica pode ser utilizada. Nestes casos de comprometimento bulbar grave, o uso do suporte ventilatório invasivo parece ser o mais apropriado. Em doentes neuromusculares estáveis e com progressão não acelerada, a VNI, em conjunto com as técnicas de tosse mecânica assistida, melhoram a sobrevida e a qualidade de vida<sup>(4, 5, 7)</sup>.

A ventilação mecânica domiciliar noturna em longo prazo é comumente utilizada para o tratamento de hipoventilação, e ajuda a corrigir a hipercapnia. Conforme a necessidade e a progressão da doença o uso pode se estender para o período diurno. A VNI pode ser uma alternativa à traqueostomia e ventilação invasiva para aqueles pacientes que necessitam de ventilação contínua.

O uso continuado de VNI promove alívio dos sintomas de hipoventilação crônica, reduz as hospitalizações e prolonga a sobrevida<sup>(8, 9, 10)</sup>. Além disso, ao promover descanso da musculatura inspiratória e reduzir o trabalho respiratório, melhora as trocas gasosas e contribui para o alívio dos sintomas como a dispneia.

As interfaces mais comumente utilizadas para aplicação de VNI são as máscaras, que podem ser nasais, faciais e oro-nasais. A melhor opção será aquela que melhor se adaptar às necessidades do paciente. Existe também a opção de utilizar a VNI por meio de peça bucal, utilizada em circuitos de ventilação aberto. Segundo estudos por meio do uso da peça bucal a necessidade de entubação endotraqueal pode ser evitada. Seu uso preserva a qualidade de vida daqueles pacientes totalmente dependentes de suporte ventilatório e ajuda a evitar hospitalizações recorrentes. Na maioria das vezes pode ser utilizada como uma interface alternativa durante a ventilação diurna, concomitante ao uso de outras interfaces no período noturno<sup>(11)</sup>.

Terapeutas experientes em VNI relatam a possibilidade de decanulação dos pacientes com traqueostomia e a transição destes para VNI, mesmo que de aplicação contínua. Essa conversão de ventilação invasiva para VNI geralmente requer, além de seu uso contínuo, a concomitância da utilização de técnicas de tosse assistida, e deve ter como objetivo a manutenção de ventilação alveolar e níveis de oxigenação normais em ar ambiente, além de função bulbar preservada<sup>(12, 13)</sup>.

Um estudo inglês observou por 10 anos crianças com doenças neuromusculares e dependentes de venti-

lação mecânica prolongada. O número de pacientes aumentou exponencialmente em uma década, de 141 para 933 doentes, porém, o número de pacientes com ventilação invasiva através de traqueostomia diminuiu: apenas 9,5% dos pacientes dependiam desse tipo de ventilação, enquanto 23,4% utilizavam VNI de forma contínua. Provavelmente este fato decorreu de um aumento de experiência no manejo desses doentes, e representa uma simplificação considerável nos cuidados em domicílio destes indivíduos<sup>(14)</sup>.

A VNI é o recurso mais utilizado para o tratamento dos sintomas na IRpC dos doentes neuromusculares e deve ser aplicada de modo contínuo. A ventilação invasiva, por meio de traqueostomia, deve ser indicada somente quando o doente apresentar comprometimento bulbar grave e dependência absoluta do equipamento.

O doente neuromuscular se beneficia mais das possibilidades e opções terapêuticas para as complicações respiratórias de sua doença quando o diagnóstico das mesmas é realizado precocemente na evolução das

enfermidades. Para tanto, as complicações pulmonares e torácicas devem ser buscadas ativamente e periodicamente a partir do momento do diagnóstico da doença. Esta busca ativa resulta na possibilidade de oferecer ao paciente intervenções mais eletivas.

Embora a morbidade respiratória seja determinante na evolução e qualidade de vida destes doentes, ela abrange vários sistemas orgânicos. Por isso, é essencial que o cuidado seja multidisciplinar, e envolva profissionais médicos, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, psicólogos, nutrólogos e de enfermagem. Todos os recursos disponíveis são de grande valor para a melhora da qualidade de vida desses pacientes. As condutas e decisões clínicas devem sempre ser tomadas em conjunto da equipe multiprofissional com o doente e seus familiares. Idealmente, as preferências e desejos do paciente sobre como devem ser realizados e implementados os cuidados conforme sua enfermidade progrida, devem ser abordados e explicitados previamente, para que possam ser respeitados quando se fizer necessário.

## Referências

1. Ilma Aparecida Paschoal, Wander de Oliveira Villalba, Mônica Corso Pereira. *J Bras Pneumol*. 2007; 33 (1): 81-91.
2. Khatwa UA, Dy FJ. Pulmonary Manifestations of Neuromuscular Diseases. *Indian J Pediatr*. 2015; 82(9): 841-51.
3. C. Martínez Carrasco, J.R. Villa Asensi, M.C. Luna Paredes, F.B. Osona Rodríguez de Torres, J. A. Peña Zarza, H. Larramona Carrera et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81(4): 258.e1-258.e17.
4. Stephen C. Bourke. Respiratory involvement in neuromuscular disease. *Clinical Medicine*. 2014; 14(1): 72-5.
5. Douglas A. McKim, Jeremy Road, Monica Avedano, Steve Abdool, Fabien Côté, Nigel Duguid et al. Home Mechanical ventilation: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J*. 2011; 18(4): 197-215.
6. Kristy A. Bauman, Armando Kurili, Shelley L. Schmidt, Gianna M. Rodriguez, Anthony E. Chiodo, Robert G. Sitrin. Home-Based overnight transcutaneous capnography-pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2013; 94: 46-52.
7. John Robert Bach, Shannon Emma Barrow, Miguel Gonçalves. A historical perspective on expiratory muscle aids and their impact on home care. *Am J Phys Med Rehabil*. 2013; 92(10): 930-41.
8. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders (review). *Cochrane Database on Systematic Reviews*. 2014, Issue 12. Art. Nº: CD001941. DOI: 10.1002/146518.CD001941.pub3.
9. Howard B. Panitch. Diurnal hypercapnia in patients with neuromuscular disease. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2010; 11: 3-8.
10. Raanan Arens, Hiren Muzumdar. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2010; 11: 24-30.
11. G. Garuti, A. Nicolini, B. Grecchi, M. Lusuardi, J.C. Winck, J.R. Bach. Open circuit mouthpiece ventilation: concise clinical review. *Rev Port Pneumol*. 2014; 20(4): 211-18.
12. John Robert Bach, Louis Ralph Saporito, Harsh Rakesh Shah, Diane Sinquee. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med*. 2014; 46: 1037-41.
13. John R. Bach, Miguel R. Gonçalves, Alice Hon, Yuka Ishikawa, Eduardo Luis de Vito, Francisco Prado et al. Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure. *Am J Phys Med Rehabil*. 2013; 92: 267-77.
14. C. Wallis, J. Y. Paton, S. Beaton, E. Jardine. Children on long-term ventilator support: 10 years of progress. *Arch Dis Child*. 2011; 96: 998-1002.