

NORMAS/GUIDELINES

Normas e Recomendações para a Ventiloterapia Domiciliária*

I - Introdução

II - Modalidades de Ventiloterapia Domiciliária

- 1) IPPV por traqueostomia
- 2) Ventilação não-invasiva
 - A) Ventilação por pressão negativa
 - B) Ventilação por pressão positiva
- 3) «Pacing» diafragmático

III - Normas/Recomendações para a Ventiloterapia Domiciliária

- 1) VD em doenças pediátricas
- 2) VD em doenças neuromusculares
- 3) VD nas deformações da caixa torácica
- 4) VD na DPOC
- 5) VD na patologia do sono

I - INTRODUÇÃO**

Os doentes com Insuficiência Respiratória constituem um problema grave de Saúde, com repercussões

sócio-profissionais decorrentes da respectiva incapacidade.

Os níveis de incapacidade e deficiência são variáveis, indo desde a necessidade de Oxigenoterapia de Longa Duração, passando pela Ventilação não Invasiva, chegando à Ventilação Invasiva, como meio de suporte vital.

Os problemas de autonomia e dificuldade de deambulação e deslocação a Centros de Atendimento Médico (onde eventualmente esperarão horas para serem atendidos), são bastante frequentes nesta população de doentes.

Tal como com outros doentes crónicos, para se obterem os benefícios máximos da terapêutica, estes doentes devem ser vigiados e encorajados com regularidade.

Actualmente é possível resolver muitos dos problemas de Saúde destes doentes em regime domiciliário, reduzindo a necessidade de internamento, com os benefícios inerentes.

Os Cuidados Domiciliários, para grande parte destes doentes são técnica e humanamente mais convenientes e provavelmente mais económicos (por exemplo quando têm que deslocar-se muitos destes doentes necessitam de acompanhamento, utilizando geralmente ambulâncias adequadamente apetrechadas: com O₂, eventualmente ventilador e pessoal treinado).

Tal como em outras situações de doença crónica, com necessidade de cuidados prolongados, o apoio

* Relatório do sub-grupo de Ventiloterapia Domiciliária da Comissão de Trabalho de Reabilitação Respiratória (Coordenação: João Carlos Winck), aprovado em reunião de trabalho-Lisboa, Novembro 1997.

**Texto adaptado do artigo de Isabel Melo. "Alguns dados sobre assistência respiratória domiciliária em Portugal". Rev Port Pneumol 1997; III (5): 481-492

domiciliário deve ser organizado de modo flexível e adaptado às necessidades de cada doente, exigindo acções concertadas de vários sectores já existentes, com relevo para o apoio social e económico.

O suporte familiar nesta população, principalmente no que se refere à mais idosa, enferma das características actuais da nossa civilização: solidão, companheiro (a) idoso(a), familiares ausentes ou com obrigações laborais que os impedem de prestar um apoio adequado.

Embora a ventiloterapia de longo-termo não tenha a DPOC como principal indicação, analisar a mortalidade por DPOC em paralelo com a taxa de doentes sob ventiloterapia (não incluído o CPAP), em vários países, pode servir para fazer realçar o caminho que nos falta percorrer nesta área relativamente à França ou aos E.U.A., por exemplo (Fig. 1) (1).

O número de doentes com ventiloterapia tem vindo a multiplicar-se em toda a parte. De facto os horizontes da ventilação mecânica domiciliária alargaram-se quando se constatou que a maior parte dos insuficien-

tes respiratórios necessitam apenas de ventilação nocturna (2).

Se a Oxigenioterapia é de prescrição generalizada, a Ventiloterapia tem sido da competência exclusiva do especialista, habitualmente em centros com alguma diferenciação, devido às maiores exigências em *know how*, em Portugal como lá fora (3,4). Os doentes tratados com ventilação mecânica provêm de Unidades de Cuidados Intensivos ou das Unidades emergentes de Ventilação Não-invasiva, e a seu número depende do interesse dos especialistas em alguns centros, o que se reflecte na distribuição geográfica dos casos (Fig. 2).

A transição para casa do doente dependente do ventilador, quaisquer que tenham sido as circunstâncias em que foi iniciada a ventiloterapia, levanta alguns problemas, sendo fundamental uma boa selecção dos casos e um planeamento cuidadoso da alta em local apropriado, sem negligenciar a educação do doente e a selecção dos prestadores da assistência, a reabilitação,

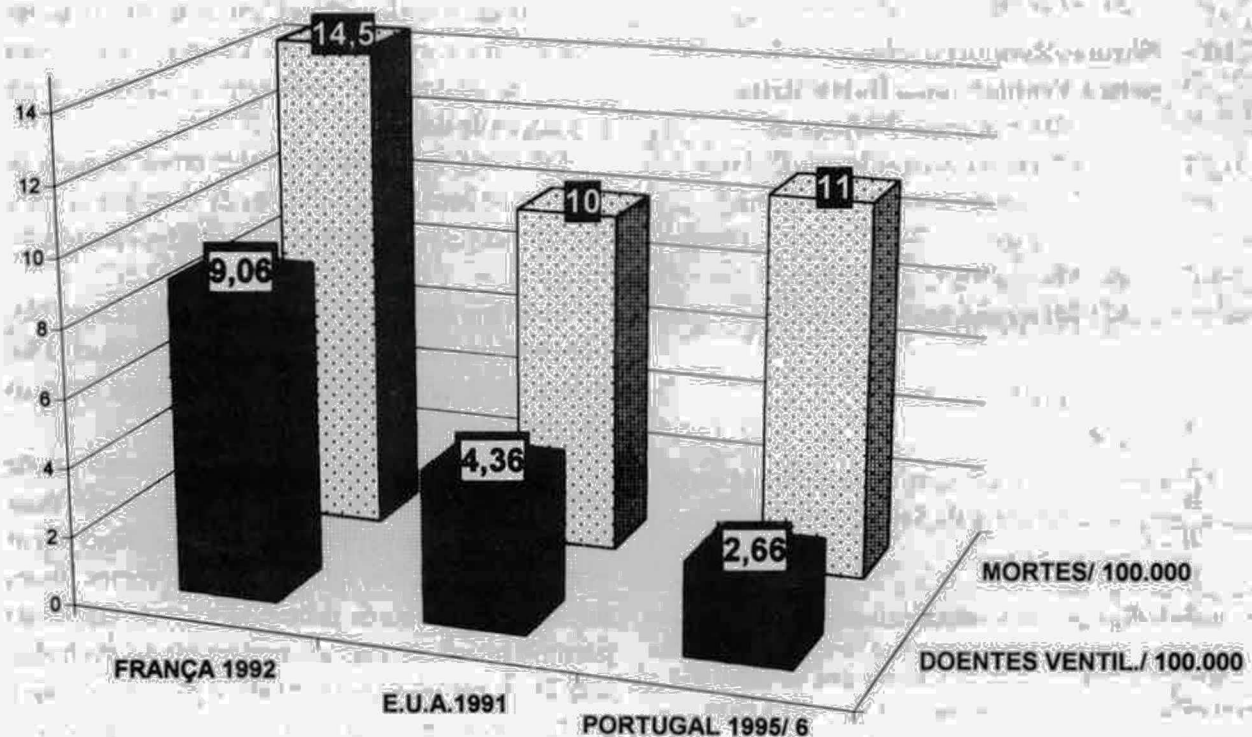


Fig. 1 - Mortalidade por DPOC e ventiloterapia domiciliária em alguns países

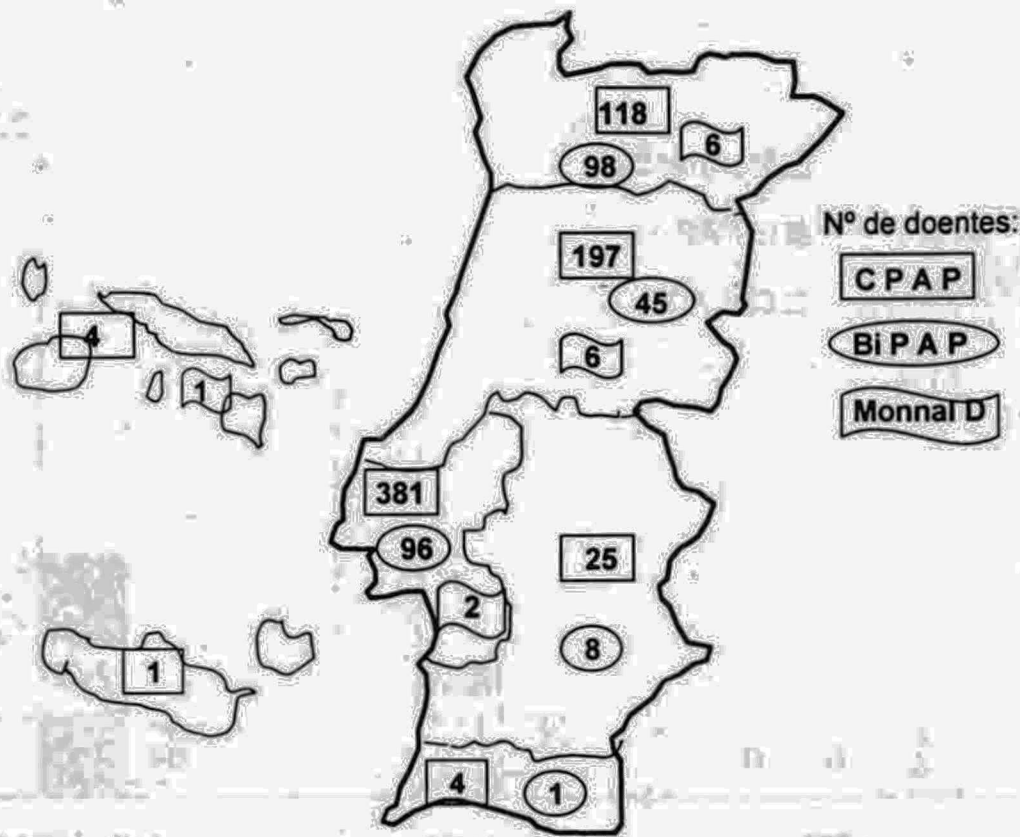


Fig. 2 - Distribuição da ventiloterapia domiciliária em Portugal (Julho 1996)

a avaliação da habitação e apoio psico-social, a escolha da empresa fornecedora do equipamento, etc (5,6).

No nosso país, sérias dificuldades surgem de cada vez que um doente necessita de ser tratado em casa, e cada UCI, cada Serviço, acaba por resolvê-las pontualmente à sua maneira. A falta de uma estrutura integrada de Assistência Domiciliária obriga os que lidam com o Doente Respiratório Crónico, a criar as suas próprias soluções, estabelecendo contactos com a empresa fornecedora do equipamento, mantendo a vigilância por meio de Consulta Externa diferenciada, procurando o apoio pontual do médico de família ou da enfermeira do Centro de Saúde, e fazendo mesmo a visita domiciliária por sua conta própria.

Panorama em Portugal (7)

Ao contrário do que acontece com a Oxigenoterapia,

o número de doentes necessitando de Ventiloterapia de Longo-termo em Portugal parece estar subavaliado. No ano de 1995, 692 doentes tinham equipamento de ventiloterapia instalado em sua casa (Fig. 3), 76% dos quais eram SAS e faziam CPAP nasal. Só 165 faziam ventilação assistida com pressão positiva. Destes, apenas 17 doentes em todo o país, eram traqueostomizados. Repare-se no predomínio da ventilação com aparelhos de tipo BiPAP, existindo ainda 26 doentes com ventiladores volumétricos, como o MonnalD, modelo este que, há 5 anos, era o único de que podíamos dispor. Nessa altura havia 6 doentes ventilados em casa, em todo o país, e ainda não havia SAS tratados com CPAP. Este enorme aumento em 5 anos deve-se sobretudo às aquisições emergentes nos meios de diagnóstico e terapêutica da patologia do sono.

Em Julho de 1996 o número de BiPAP instalado

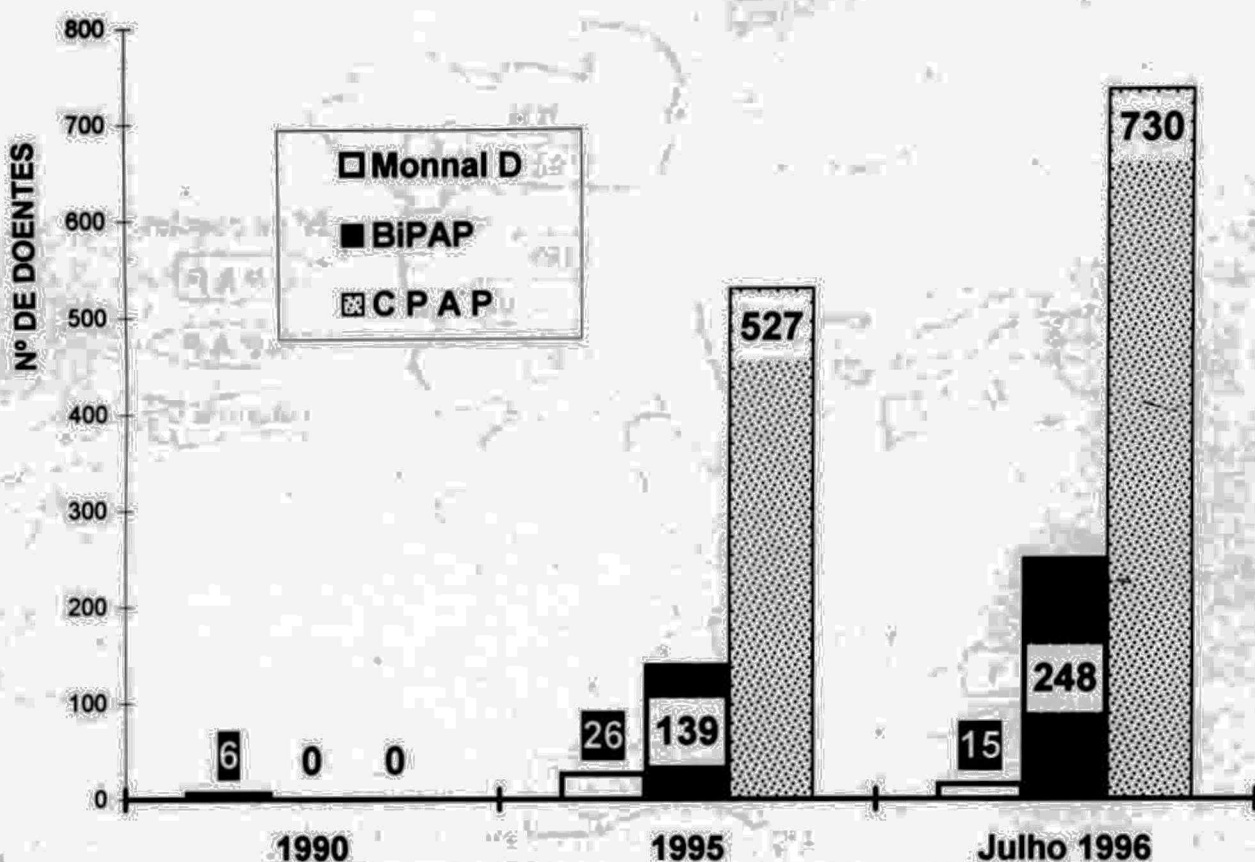


Fig. 3.- Ventiloterapia Domiciliária em Portugal - Evolução

tinha aumentado 78,4% e o de CPAP de 38,5% relativamente a 1995. Este aumento relativamente superior dos BiPAP não tem a ver com a prevalência das patologias a que se destinam, uma vez que o SAS é mais frequente que a Insuficiência Respiratória Crónica, e dever-se-á em parte ao acréscimo rápido da oferta em BiPAP. Refira-se a redução do número de ventiladores volumétricos do tipo MonnalD, substituídos progressivamente por aparelhos mais modernos. Na 1ª metade de 1996 prescreveu-se um BiPAP dia-sim dia-não, e um CPAP por dia, em todo o país.

No total havia, em Julho de 1996 no país, 21 traqueostomizados, 12 dos quais ventilados com MonnalD e 9 com BiPAP.

Por outro lado, em Fevereiro de 1997, dados referentes ao inquérito sobre prevalência de doentes

em ventilação crónica admitidos em UCI (i.e. sob ventilação mecânica invasiva por período superior ou igual a 2 meses) mostram a existência de 51 adultos (predominando a patologia neuromuscular e respiratória) naquelas condições, só sendo possível em 17,6% dos casos a transferência para o domicílio.

BIBLIOGRAFIA

1. BACH JR, INTINTOLA BA, ALBA AS, HOLLAND IE. The ventilator-assisted individual: cost analysis of institutionalization vs rehabilitation and in-home management. *Chest* 1992; 101: 26-30.
2. DONNER CF, HOWARD P, ROBERT D. Patient selection and techniques for home mechanical ventilation. *Monaldi*

- Arch Chest Dis 1993; 48 (1): 40-47.
3. HOWARD P. Home mechanical ventilation and respiratory care in the United Kingdom. *Eur Respir Rev* 1992, 2, 10: 416-417.
 4. HOWARD P. Home respiratory care. *Eur Respir Rev* 1991; 1(6): 563-568.
 5. GILMARTIN M. Transition from the Intensive Care Unit to Home: patient selection and discharge planning. *Respiratory Care* 1994; 39: 456-477.
 6. CLINI E, VITACCA M. From intermediate intensive unit to home care. *Monaldi Arch Chest Dis* 1994; 49 (6): 533-536.
 7. MELO I. Alguns dados sobre assistência respiratória domiciliária em Portugal. *Rev Port Pneumol* 1997; III (5): 481-492.

II – MODALIDADES DE VENTILOTERAPIA DOMICILIÁRIA

1) IPPV por traqueostomia*

Em algumas situações clínicas assiste-se à ineficácia da ventilação não invasiva no suporte dos doentes ou à impossibilidade de desmame do ventilador havendo a necessidade de realizar traqueostomia, que pode estar patente por um período determinado ou tornar-se definitiva.

Os doentes que não conseguem "libertar-se" da ventilação invasiva, após um período prolongado de estabilização clínica, quando se preveja a necessidade de ventilação crónica, só beneficiariam em não permanecer nas UCIs, devendo, sempre que possível, fazer-se a sua transição para a ventilação domiciliária (VMDI).

A filosofia subjacente à ventilação mecânica é diferente nas situações agudas, ou crónicas agudizadas em que se prevê o restabelecimento de autonomia respiratória e nas situações crónicas estabilizadas em que não existe nem se prevê autonomia respiratória

(como acontece por exemplo com algumas doenças neuromusculares de evolução progressiva).

Se no primeiro caso a abordagem visa a libertação da prótese, no segundo visa proporcionar ao doente a redução da sintomatologia, a potencialização das suas capacidades com o máximo conforto e a melhor reintegração familiar e social possíveis.

O tratamento e abordagem dos doentes nas UCIs e no domicílio é logicamente muito diferente. No entanto, na situação actual, são geralmente os "intensivistas" que se vêm confrontados com a prestação de cuidados a doentes instáveis e com a responsabilidade de continuar a assistir os doentes crónicos, que uma vez ultrapassados os múltiplos obstáculos à sua alta, ficaram em regime de ventilação domiciliária.

A rendibilização do funcionamento das UCIs, exige que se minimize o internamento inadequado de doentes, o que só será possível se se criarem estruturas de apoio à ventilação domiciliária por método invasivo.

Não há indicações específicas e gerais sobre a realização de traqueostomia. Com o advento das novas técnicas ventilatórias chamadas não invasivas, o que se encontra descrito é que a traqueostomia deverá ser realizada apenas, quando todo o suporte fornecido por aquelas técnicas, deixa de ser eficaz, quando são necessárias mais de 15h/dia de N-IPPV, ou então se há história de episódios graves e repetidos de IRA com declínio franco da função respiratória e que um novo episódio pode conduzir à morte, realizando-se assim a traqueostomia de forma programada.

Outra situação relativamente comum é a da impossibilidade de desmame de alguns doentes ventilados em UCI(s), a quem se realizou traqueostomia como uma técnica complementar do próprio desmame. A realização da traqueostomia tem por objectivos reduzir o espaço morto anatómico, facilitar a aspiração endotraqueal e a drenagem de secreções e promover uma oxigenação eficaz. Por poder contribuir para uma diminuição das resistências das vias aéreas pode levar à redução do trabalho respiratório. As complicações da traqueostomia como as hemorragias, aspi-

* Texto adaptado do artigo "Ventilação domiciliária, contributo da equipe da UCIR para a definição de um protocolo" por Gabriela Brum, J. Valença, F. Monteiro, JT Costa, J. Rosal Gonçalves, P. Azevedo, Clara Heitor, M. Freitas e Costa. *Rev Port Pneumol* 1997; III (4): 377-384, contando com o contributo na Introdução de Fernando Rua e Piedade Amaro.

rações, enfisema, lesão tecidual e infecção podem ocorrer de forma precoce. Mais tardiamente há a possibilidade de aparecimento de estenose traqueal, traqueomalácia, hemorragia, infecções brônquicas recorrentes, obstrução e/ou desconexão da cânula, especialmente durante a noite.

A selecção cuidadosa de doentes deve obedecer a:

1. Critérios clínicos

- Situação estabilizada, parâmetros de ventilação adequados para VMDI, fixos ou de reajuste fácil (Quadro I).

QUADRO I
CRITÉRIOS DE ESTABILIDADE CLÍNICA

• Ausência de dispneia significativa e de episódios de dispneia
• Não necessitando de mudanças ou ajustes frequentes de: Φ Terapêutica Φ Parâmetros de ventilação
• Ventilação mecânica: Φ FiO_2 □ 40% Φ Ventilação em modo assistido/controlado Φ Parâmetros ventilatórios fixos ou de reajuste fácil Φ Ausência de PEEP ou se necessário □ 5 cm H_2O Φ Sempre que possível, períodos do dia sem suporte ventilatório
• Gasometria arterial estável com FiO_2 □ 40%
• Equilíbrio ácido-base, alterações iónicas/metabólicas e estado de nutrição optimizados
• Ausência de infecções agudas
• Estabilidade do ponto de vista psicológico
• Função cardíaca optimizada e ausência de arritmias importantes
• Outros órgãos sistémicos estabilizados
• Capacidade de aspiração de secreções
• Previsão de possível readmissão hospitalar > 1 mês

Adaptado de M. GILMARTIN e de B.J. MAKE

Os doentes neuromusculares ou com deformações esqueléticas são os que geralmente melhor obedecem a estes critérios. Os doentes com DPOC, pelas flutua-

ções na obstrução das vias aéreas e pela patologia cardíaca frequentemente associada, são muitas vezes mais difíceis de manejar no domicílio.

2. Traqueostomia

Traqueostomia em boas condições com cânula tão larga quanto possível, adaptada à anatomia do doente (num doente adulto □ 8), com cânula interna. Sempre que possível sem cuff.

3. Vontade expressa do doente

4. Garantia de apoio familiar/social

Um familiar ou equivalente tem que ser treinado para lidar com o doente e seu ventilador, aspirar secreções, fazer o penso da traqueostomia, reconhecer "sinais de alerta" de eventuais intercorrências.

5. Garantia de apoio socio-económico

- a) São doentes dependentes de terceiros em quase todas as suas actividades básicas diárias e que não podem permanecer no domicílio não acompanhados.
- b) O consumo de electricidade aumenta 3 a 9 mil escudos/mês consoante o equipamento utilizado.

6. Garantia de acompanhamento Médico no domicílio (Médico de Família, Pneumologista, Otorrinolaringologista)

7. Apoio de Enfermagem quando necessário

8. Apoio de Fisioterapia quando necessário

9. Garantia de reinternamento hospitalar/unidade de referência:

- a) Sempre que necessário.
- b) Programado *Follow-Up* do doente, de preferência coincidindo com a revisão do equipamento.

10. Existência de telefone no domicílio do doente

11. Garantia de que a instalação eléctrica é adequada ao funcionamento dos diferentes aparelhos

12. Garantia de que a EDP está informada de um doente dependente de equipamento alimentado a electricidade no domicílio

EQUIPAMENTO

• Ventilador com respectivos circuitos

Características básicas:

- * Permitir o tipo de ventilação adequado ao doente
- * Ser simples de manejar, de baixo peso, de preferência adaptável a cadeira de rodas
- * Ter alarmes adequados, o que deve incluir alarme de falha de energia, alimentado por bateria
- * Ter autonomia de funcionamento por bateria, durante algumas horas

• Ressuscitador manual (tipo Ambu)

• Concentrador de O₂

• Botija de O₂ (SOS - falha de energia eléctrica para o funcionamento do concentrador)

• Aspirador de secreções com caudal mínimo de 33l, para a maioria dos doentes

• Aspirador de secreções accionado a pedal (SOS - falhas de corrente, avarias)

• Humidificador

MATERIAL DE CONSUMO CORRENTE

Sondas de aspiração -10-12 / mês

- "Luvas de palhaço" - quantidade variável (entre 2 e 10/dia)
- Desinfectante iodado (tipo "Betadine") para desinfectação da traqueostomia

• Compressas esterilizadas para penso da traqueostomia - média 1 pacote/dia

• Adesivo

• Nastro

• Filtros humidificadores (tipo Humid-Vent) -1 de 2 em 2 dias, no caso de não ser utilizado o humidificador clássico.

Os filtros humidificadores, quando existe humidificador clássico - são utilizados em caso de falta de energia e nas deslocações do doente

• Cânulas de traqueostomia (periodicidade de mudança variável consoante os doentes)

• Circuitos "disposable" do ventilador, periodicidade de mudança variável (10 a 15 dias em média, podendo ser necessário mudança SOS - por exemplo rotura dos existentes)

• Garantia de esterilização dos circuitos do ventilador (em caso dos "disposable" só serem utilizados em situação de emergência), com periodicidade mensal, trimestral ou semestral, consoante a situação do doente.

De realçar que no doente internado todo o consumo de material de uso corrente é muito maior. Dado o risco de Infecção Nosocomial, todas as desinfecções e mudanças de circuitos são mais frequentes.

BIBLIOGRAFIA

1. GILMARTIN M. Transition from the Intensive Care Unit to Home: Patient Selection and Discharge Planning. *Respiratory Care* 1994; vol. 39, n° 5: 456-477.
2. MAKE BJ. Indications for Home Ventilation in Critical Care Unit Patients. *Home Mechanical Ventilation - Proceedings of the 4th International Conference on Home Mechanical Ventilation*. D ROBERT, BJ MAKE, P LEGER, AI GOLDBERG, J PAULUS, T-N WILLIG (ed) 1993; 229-240.
3. CELI BR. *Home Mechanical Ventilation. Principles and Practice of Mechanical Ventilation*. MJ TOBIN (ed) 1994; 619-629.

2) Ventilação Não-Invasiva

A) Ventilação por Pressão Negativa

J. MOUTINHO DOS SANTOS

A primeira modalidade de ventilação de aplicação clínica generalizada, teve o seu apogeu nas epidemias de poliomielite dos anos 30,40 e 50, onde foi capaz de reduzir a mortalidade em 50 %.

No nosso país não se conhecem doentes que, actualmente, estejam submetidos a esta modalidade de tratamento.

1. Tipos de ventiladores por pressão negativa

O mecanismo essencial da ventilação por pressão negativa consiste no encerramento da caixa torácica num conteúdo rígido, onde a pressão é ciclicamente alterada da atmosférica para negativa, através de uma bomba de pistão. Uma pressão negativa alveolar é assim criada "sugando" o ar para os pulmões. Para ser eficaz o método exige relaxamento completo do doente.

Os efeitos funcionais prováveis que podem fundamentar a sua utilização na insuficiência respiratória crónica incluem:

1. repouso dos músculos respiratórios
2. melhoria do metabolismo muscular
3. "reseting" do comando ventilatório com melhoria da quimiosensibilidade
4. efeito restaurador nas relações sono/vigília

Em termos gerais é admitido que os resultados da ventilação são tanto melhores quanto maior a quantidade de tronco submetido a pressão negativa, quanto maior o grau de relaxamento e quanto menor a impedância elástica dos sistema respiratório. Por esta última razão, a principal aplicação será nas doenças neuromusculares.

Há sobretudo três tipos de ventiladores:

1. O pulmão de aço, é um cilindro hermético onde o doente é introduzido da cabeça aos pés. É considerado como o mais eficiente dos ventila-

dores de pressão negativa mas é volumoso, pesado, o que prejudica a sua transportabilidade e a aceitação é limitada sobretudo nos doentes com deformidade torácica que têm que permanecer continuamente em decubito supino;

2. Os ventiladores tipo poncho consistem em nylons impermeáveis suspensos sobre o tórax e abdomen por um suporte rígido e unido a um gerador de pressão negativa intermitente. São mais transportáveis que o pulmão de aço mas menos eficazes e mantêm a obrigatoriedade da posição supina.
3. Os ventiladores tipo couraça consistem numa concha rígida que se fixa firmemente na parte anterior do tórax e abdomen, encerrada por tiras adesivas à volta do pescoço, punhos e pernas, unindo-se a um gerador de pressão negativa intermitente. São os menos eficazes e o ajuste pode ser difícil na deformidade torácica.

Os principais inconvenientes dos ventiladores de pressão negativa situam-se na:

- pouca transportabilidade
- pouca autonomia
- desconforto (posição supina)
- fugas à volta de pescoço
- indução de deformidades torácicas
- limitação nas deformidades torácicas
- refluxo gastroesofágico
- indução de apneias obstrutivas, ultrapassável pela traqueostomia ou aplicação de ventilação por CPAP nasal.

2. Resultados da utilização da ventilação por pressão negativa

Os melhores resultados estão descritos nas doenças restritivas com baixa impedância respiratória (doenças neuromusculares) onde foi demonstrada melhoria gasométrica, muscular respiratória e da capacidade de exercício (1,2). Contudo existe evidência de diminuição da eficácia com o tempo (3) e dependendo o prognóstico, nas doenças neuromusculares, do prognóstico da doença de base.

Na DPOC não existem resultados a longo-prazo. Nos estudos de curto e médio-prazo os resultados são conflituosos. Trabalhos mais antigos mostraram alguma eficácia (4-6) a qual, contudo, não é evidente em estudos mais recentes que não demonstram melhoria na capacidade de exercício, pressões musculares máximas, resistência dos músculos ventilatórios nem nos gases arteriais (7-9). Um estudo controlado de ventilação negativa com o objectivo de repousar os músculos respiratórios (10) não evidenciou melhoria na dispneia ou da capacidade de exercício, medida pela prova da marcha de 6 mn, mesmo em doentes com hipercapnia grave.

Assim, em resumo são propostas as seguintes:

Normas para utilização da Ventilação por Pressão Negativa

- Critérios de prescrição

- A. Critérios gerais de prescrição da VAD

- B. A selecção de pressão deve atender à evidência de:

- da actividade electromiográfica do diafragma de pelo menos 50%
 - gasometria diurna (redução da PaCO₂)

- Em termos gerais: os melhores resultados são esperáveis:

- quanto maior a quantidade de tronco submetido a pressão negativa (pulmão de aço, poncho e couraça)

- quanto maior o grau de relaxamento

- quanto menor a impedância elástica, pelo que a principal indicação são as doenças neuromusculares

- nos doentes obstrutivos: dado o desenvolvimento da pressão positiva não invasiva a ventilação por pressão negativa deve ser considerada tratamento de 2º escolha (11).

- o controlo da eficácia da ventilação deverá ser avaliado periodicamente em termos de resposta sintomática e evolução gasométrica, uma vez que existe a possibilidade de diminuição de eficácia com o tempo

BIBLIOGRAFIA

1. GOLDSTEIN et al. Reversal of sleep-induced hypoventilation and chronic respiratory failure by nocturnal negative pressure ventilation in patients with restrictive ventilatory impairment. *Am Rev Resp Dis* 1987; 135: 1049-1055.
2. SCIAVINA & FABIANI. Intermittent negative pressure ventilation in neuromuscular diseases. *Eur Respir Rev* 1993; 3: 292-299.
3. SPRAINGLARD ML. Acres of diamonds. Noninvasive ventilatory support. *Chest* 1991; 99: 1324-1325.
4. BRAUN et al. Effect of daily intermittent rest of respiratory muscles in patients with severe CAL. *Chest* 1984; 85 (S): 59-60.
5. CROPP et al. Effects of intermittent negative-pressure ventilation on respiratory muscle function in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Resp Dis* 1987; 135: 1056-1061.
6. GUTIERREZ et al. Weekly cuirass ventilation improves blood gases and inspiratory muscle strenght in patients with chronic air-flow limitation and hypercarbia. *Am Rev Resp Dis* 1988; 138: 617-623.
7. ZIBRAK et al. Evaluation of intermittent long-term negative-pressure in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Resp Dis* 1988; 138: 1515-1518.
8. MARTINN JG. Clinical intervention in chronic respiratory failure. *Chest* 1990; 97(S): 105-109.
9. LEVINE et al. Effect of negative pressure ventilation on ventilatory muscle endurance in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Resp Dis* 1992; 146: 722-729.
10. SHAPIRO et al. Effect of negative pressure ventilation in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Lancet* 1992; 340: 1425-1429.
11. STANDARDS FOR THE DIAGNOSIS AND CARE OF PATIENTS WITH CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE. American Thoracic Society. *Am J Resp Crit Care Med* 1995; 5 (part 2): s77-s120.

B) Ventilação por Pressão Positiva

JOÃO CARLOS WINCK

Nos anos 80, a constatação das limitações e riscos da ventilação invasiva, tanto em cuidados intensivos como no domicílio, proporcionou o ensaio de novos

métodos. Assim, em 1982, Delaubier e Rideau (França) utilizaram pela primeira vez, com êxito, a IPPV através de máscara nasal em doentes com distrofia muscular e insuficiência respiratória. De imediato, a ideia foi seguida por Kirby e col. nos EUA e subsequentemente por Carrol e col. na GB. A eficácia e facilidade do uso na N-IPPV foi então demonstrada em inúmeros trabalhos publicados, sendo hoje considerada unanimemente a técnica de escolha quando a ventilação não invasiva estiver indicada.

Desde o emprego por Sullivan de uma máscara nasal para tratar, por pressão positiva contínua das vias aéreas (CPAP), a apneia do sono, ao longo dos últimos anos tem-se assistido ao desenvolvimento de máscaras cada vez mais cómodas e eficazes. Isto, a par da criação de ventiladores cada vez mais portáteis e fiáveis, tem contribuído para que a ventilação por pressão positiva via nasal ocupe um lugar primordial do tratamento domiciliário da insuficiência respiratória crónica.

A condição principal para um doente iniciar uma técnica não invasiva é que ele seja capaz de estar por algum tempo em ventilação espontânea sem apresentar «distress» respiratório. Os doentes que necessitam de suporte ventilatório permanente ou virtualmente contínuo (mais de 16 horas/dia) são mais bem controlados com a IPPV convencional.

Assim, a N-IPPV é preferida para os doentes que requerem apenas assistência ventilatória nocturna ou intermitente. A aparelhagem necessária para a N-IPPV é menos volumosa, mais barata e bem tolerada que a usada na ventilação por pressão negativa, não requerendo a elaboração de material moldado a cada doente (*Couraça*); por outro lado, ao contrário desta, o sincronismo entre doente/ventilador é fácil de conseguir e o sistema é suficientemente eficaz para não haver compromisso da ventilação alveolar (por redução do «drive» inspiratório) quando se adiciona oxigénio. Durante a ventilação nasal o esófago não está protegido, não estando por isso esta técnica indicada em doentes com alterações bulbares (em risco de aspiração). Em todos os doentes pode ocorrer distensão gástrica (particularmente quando se usam

altas pressões de insuflação), que contudo é diminuída quando há boa coordenação doente/ventilador. Por último, a N-IPPV corrige ou diminui qualquer tendência para obstrução das vias aéreas superiores, enquanto as técnicas de pressão negativa tendem a acentuá-la.

Ventiladores usados para N-IPPV

Quase qualquer ventilador pode ser usado para a ventilação por via nasal. Os ventiladores usados em cuidados intensivos podem também utilizar-se, embora sejam demasiadamente sofisticados e caros para uso domiciliário.

Os ventiladores envolvidos na ventilação não invasiva por pressão positiva dividem-se em duas categorias principais:

Ventiladores volumétricos – fornecem um volume corrente fixo, e para o atingir, a pressão de insuflação pode variar de ciclo para ciclo respiratório. O *BromptonPac* é um ventilador deste tipo, capaz de administrar grandes volumes (o que é importante, devido às fugas possíveis e ao espaço morto aumentado), com um «trigger» sensível e um curto intervalo de resposta. O *PLV-100* tem a vantagem de poder funcionar com baterias. O *Monnal D* é o único actualmente disponibilizado no nosso País, pelas empresas fornecedoras de equipamento domiciliário.

Ventiladores regulados em pressão – a inspiração termina quando uma pressão predeterminada é atingida, pelo que o volume corrente pode variar de ciclo para ciclo respiratório. O *BiPAP* e o *DP-90* são deste tipo; nestes aparelhos o nível de pressão pode ser ajustado independentemente para a inspiração (IPAP) e expiração (EPAP). Estes ventiladores têm modelos (por exemplo *BiPAP S/T*) que funcionam num «modo assistido/controlado»; isto é, o esforço inspiratório do doente desencadeará («trigger») um ciclo respiratório do ventilador (ventilação assistida), mas se ocorrer um episódio apneico ou esforço inspiratório insuficiente, será imposto automaticamente um ciclo respiratório compensatório (ventilação controlada). Para a maior parte dos doentes, é suficiente um ventilador que tenha

apenas «modo assistido» (por exemplo *BiPAP S*) e o nível de pressão expiratória (EPAP) deve ser o mínimo possível, embora possa ser benéfico em alguns doentes com DPOC ou doenças neuromusculares.

Estes ventiladores regulados em pressão são mais baratos, simples e bem tolerados, sobretudo aqueles que proporcionam um modo ventilatório mais próximo da ventilação espontânea. No entanto, apresentam algumas limitações: têm um limite de pressão máxima, não têm alarmes nem bateria.

Uma vez que, até à data, não existem estudos publicados mostrando vantagens de um tipo de ventiladores sobre os outros, parece razoável recomendar que se use a máquina com que se tem maior experiência e aquela que atinge o objectivo terapêutico ao mais baixo preço e com a maior comodidade para o doente.

Interfaces doente/ventilador

Existem actualmente comercializadas uma vasta gama de máscaras nasais e faciais que permitem uma boa adaptação (evitando fugas), mas ocasionalmente pode ser necessário a utilização de máscaras moldadas à medida.

Em resumo: A ventilação por pressão positiva via nasal, é uma técnica de grande eficácia no controle da insuficiência ventilatória crónica, tendo contribuído decisivamente para o incremento da ventiloterapia domiciliária.

BIBLIOGRAFIA

1. WINCK JC. Ventilação não invasiva. *Arq SPPR* 1993; 10 (2): 131-139.
2. ELLIOT MW, SIMONDS AKN. Nocturnal assisted ventilation using bi-level airway pressure: the effect of expiratory positive airway pressure. *Eur Respir J* 1995; 8: 436-440.
3. MEECHAM JONES DJ, WEDZICHA JA. Comparison of pressure and volume preset nasal ventilator systems in stable chronic respiratory failure. *Eur Respir J* 1993; 6: 100-1064.
4. MEECHAM JONES DJ, BRAID GM, WEDZICHA JA. Nasal masks for domiciliary positive pressure ventilation: patient usage and complications. *Thorax* 1994; 49: 811-812.

3) «Pacing» Diafragmático

HELENA ESTEVÃO

O *pacemaker* diafragmático é um estimulador do nervo frénico sendo os eléctrodos de estimulação implantados em um ou ambos os nervos frénicos (1). O sistema é constituído por: um transmissor externo com antena e ansa, um receptor interno, um eléctrodo unipolar do n. frénico e um ânodo (2). A implantação dos eléctrodos exige uma intervenção cirúrgica, pelo que é considerada por alguns autores como técnica invasiva, embora por outros não.

A sua actividade só se inicia, pelo menos, dez dias depois da intervenção cirúrgica de modo a permitir um tempo adequado para a resolução de todo o edema perineural (2). É uma técnica que, segundo alguns autores, pode levar à exaustão diafragmática e a alterações histológicas no nervo frénico (1). A utilidade clínica do *pacemaker* diafragmático seria aumentada consideravelmente se a ventilação pudesse ser suportada por *pacing* contínuo durante 24 horas (2).

As principais indicações para a colocação de *pacing* diafragmático são:

- hipoventilação alveolar central
- quadriplegia cervical alta.

As **vantagens** do *pacing* diafragmático com maior significado são (2):

- 1) - mobilidade e flexibilidade crescente do doente e da família
- 2) - melhoria da qualidade de vida
- 3) - melhoria da auto-imagem sobretudo em quadriplégicos

As características anatomofisiológicas da criança condicionam algumas limitações na aplicabilidade do *pacing* (1,2,3):

- 1) - a estimulação deve ser bilateral, porque:
 - a grelha costal é muito complacente
 - o lactente e a criança têm um metabolismo basal aumentado corrigido para o peso corporal, com necessidade de uma ventilação alveolar maior
 - o risco de fadiga e lesão permanente

do diafragma e do nervo frénico é maior

2) – necessidade de manutenção de traqueostomia e/ou ventilação mecânica durante o sono - a assincronia funcional entre os músculos do diafragma e os do genioglosso faríngeo associada às menores dimensões laringeas comporta o risco de aparecimento de apneias obstrutivas durante o sono.

Crítérios de selecção de doentes (2, 4):

- dependência de ventilação durante 12-24 horas por dia
- raízes C3-C5 intactas
- ausência de doença pulmonar significativa
- ausência de necessidade de oxigénio suplementar durante a actividade (se está contemplada a hipótese de *pacing* acordado)
- família de suporte que assegure uma aderência e monitorização apropriada
- idade mínima de 6 meses, de preferência >12 meses de idade
- após um período de observação de, pelo menos, 6 meses nos doentes com quadriplegia.

Desvantagens do *pacing* diafragmático (2,4):

- 1) – necessidade de ventilação mecânica durante o sono em crianças pequenas
- 2) – necessidade de *pacing* bilateral na criança
- 3) – moderação do exercício, devido à frequência fixa preestabelecida dos *pacemakers*
- 4) – necessidade de *pacemaker* suplente
- 5) – necessidade de oxímetro de pulso, para detecção de:
 - oclusão traqueal
 - falência do *pacemaker*
- 6) – interferência electromagnética com *pacemaker* cardíaco
- 7) – impossibilidade de realização de RMI
- 8) – necessidade de equipa técnica e centro experientes
- 9) – custos

Complicações:

- 1) – falência de funcionamento
- 2) – risco de infecção (4,5%)
- 3) – lesão do nervo

BIBLIOGRAFIA

1. COMMARE MC, FRANÇOIS B, ESTOURNET B, BAROIS A. Ondine's Curse: A Discussion of Five Cases. *Neuropediatrics* 193; 24: 313-318.
2. WEESE-MAYER DE, HUNT CE, BROUILLETTE RT. Diaphragm Pacing in Infants and Children. In: Beckerman RC, Brouillette RT, Hunt CE (ed). *Respiratory Control Disorders in Infants and Children*. Baltimore: Williams & Wilkins 1992; 386-399.
3. FLAGEOLE H, ADOLPH VR, DAVIS M, LABERGE JM, NGUYEN LT, GUTTMAN FM. Diaphragmatic pacing in children with congenital alveolar hypoventilation syndrome. *Surgery* 1995; 118: 25-28.
4. WEESE-MAYER DE, HUNT CE, BROUILLETTE RT. Diaphragm pacing in infants and children. *J Pediat* 1992; 120 (1): 1-8.

III. NORMAS/RECOMENDAÇÕES PARA A VENTILOTERAPIA DOMICILIÁRIA (VD)

1) Ventilação Domiciliária em Pediatria

M. HELENA ESTEVÃO*, TERESA BANDEIRA**, CELESTE BARRETO***

Introdução

A população de crianças com insuficiência respiratória crónica hipoxémica ou hipoxémica e hipercápnica

* Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Hospital Pediátrico de Coimbra. Coimbra
** Assistente Hospitalar de Pediatria.
Un. Pneumologia. Serviço de Pediatria.
Hospital Santa Maria. Lisboa
*** Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria
Un. Pneumologia. Serviço de Pediatria.
Hospital Santa Maria. Lisboa

ca tem aumentado progressivamente devido ao aumento da sobrevivência de crianças pretermo, com doenças congénitas ou neuromusculares (1,2).

Existe actualmente tecnologia que permite maior autonomia domiciliária a estas crianças. Experiências em outros países demonstraram o interesse da colocação domiciliária de crianças dependentes de ventilação e/ou oxigenoterapia e a sua repercussão quer na melhoria da qualidade de vida destas crianças e suas famílias quer na redução de custos de Saúde, sobretudo em internamento hospitalar. A ventilação domiciliária em crianças iniciou-se em meados da década de 80 (3). Dos vários grupos publicados na literatura (4,5,6,7), o maior é o da ANTADIR (7) que inclui 287 crianças das quais 35% são DBP e FQ e 30% neuromusculares, havendo diversidade de patologias nos outros 35%.

Neste momento o objectivo é no sentido de serem desenvolvidos esforços para a institucionalização de reembolsos e estruturas sociais e multidisciplinares que apoiem crianças dependentes de tecnologias no domicílio (1).

Do ponto de vista prático, em termos clínicos e de prognóstico, as crianças propostas para cuidados respiratórios domiciliários pertencem a 2 grandes grupos:

1. **crianças com perspectiva de melhoria ou a aguardar intervenção cirúrgica:** algumas destas (por exemplo, com **displasia broncopulmonar - DBP** ou com **laringomalácia**) que permaneciam anteriormente no hospital até à libertação da ventilação e oxigenoterapia, poderão actualmente beneficiar de alta mais precoce;

2. **crianças com doença progressiva ou estável,** sem grande capacidade para melhorar e cujo benefício com suporte respiratório domiciliário se repercute no aumento da sobrevivência e da qualidade de vida (**síndromes de hipoventilação central congénito ou secundário, trauma cervical alto, doenças neuromusculares, fibrose quística (FQ) e escoliose**).

A patologia respiratória na criança assume características diferentes das do adulto e pode sofrer uma exacerbação significativa durante o sono. Estas

particularidades devem-se a (8):

- imaturidade do controlo respiratório na criança pequena predispondo à apneia e hipoventilação;
- maior proporção de sono REM (40-70%) e mais tempo de sono durante o dia (no lactente);
- maior resistência das vias aéreas superiores (a área subglótica e as coanas são mais estreitas);
- parede torácica muito complacente;
- diafragma com menor proporção de fibras resistentes à fadiga.

A perturbação da ventilação pode fazer-se dum forma sublimiar sem alterações gasométricas valorizáveis à custa de polipneia e esforço respiratório importantes, traduzindo-se em gasto energético significativo, com repercussão a nível do ganho ponderal o que, como se compreende, assume uma enorme importância na criança.

A insuficiência respiratória crónica hipoxémica com ou sem hipercápnia pode associar-se, na criança, a hipertensão pulmonar e arterial, *cor pulmonale*, anomalias no crescimento e desenvolvimento, problemas de aprendizagem e alterações do comportamento. Estas sequelas podem ocorrer mesmo com formas ligeiras ou intermitentes de insuficiência respiratória (9).

Os critérios de selecção dum determinado doente para ventilação domiciliária variam com a patologia subjacente, com o prognóstico e com as condições logísticas para o suporte ventilatório (10). A instituição da ventilação assistida visa, essencialmente, a normalização dos gases sanguíneos e/ou a supressão do gasto energético necessário para a manutenção daqueles dentro de valores normais, o que como já foi referido pode ter uma importância significativa na criança em crescimento/desenvolvimento.

Objectivos (7-12):

- manter ou prolongar a vida;
- favorecer a reinserção familiar;
- melhorar a qualidade de vida da criança doente e família;
- manter o crescimento e desenvolvimento adequados à idade;

- manter função cardiopulmonar adequada;
- otimizar a relação custos-benefícios do doente;

Mesmo quando a ventilação assistida não torna provável o prolongamento da vida, por exemplo, em doenças neuromusculares progressivas, ela pode ser útil no alívio de sintomas como a sensação de falta de ar, a fadiga, ou a má qualidade de sono da criança e da família (13)

Indicações

A ventiloterapia domiciliária cresceu tremendamente na última década e tem sido utilizada numa população heterogénea, em que a insuficiência respiratória crónica tem etiologia diversa, conforme se indica no Quadro II.

As crianças com uma capacidade vital $\leq 30\%$ necessitam habitualmente de algum apoio ventilatório,

esgotados os outros recursos terapêuticos medicamentosos e cinesiterapia respiratória. O estudo pofigráfico do sono com avaliação de parâmetros respiratórios incluindo oximetria de pulso, o CO₂ "end-tidal" e o fluxo das vias aéreas pode contribuir para a avaliação da necessidade de ventilação. As perturbações do sono podem ser igualmente sugestivas desta necessidade. Na FQ, por exemplo, existe a recomendação de instituição de ventilação domiciliária igualmente nas perturbações do sono e alterações da hematose do acordar, ainda que daqui possa não resultar um benefício mensurável através da redução da PCO₂.

Os valores desejados da PaCO₂ da gasometria arterial diurna são variáveis consoante a patologia em causa (10):

- doenças cardiopulmonares - $\leq 45\text{mmHg}$
- doenças do SNC, musculares ou esqueléticas - $\leq 40\text{mmHg}$

QUADRO II
ETIOLOGIA DA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA CRÓNICA

cardiovascular	cardiopatas	- congénitas - adquiridas
respiratória	superior	- malformações cranio-faciais - hipertrofia das amígdalas e/ou adenóides, não corrigíveis ou com contra-indicação para cirurgia - laringomalácia
	inferior	- hipoplasia pulmonar - displasia broncopulmonar - bronquiectasias - fibrose quística
neurológica	central	- congénita (síndrome de hipoventilação central congénito - Ondine) - secundário (encefalites, tumores, traumático)
	periférica	- lesão medular cervical alta - lesão bilateral do frénico
muscular	miopatias	- congénitas - adquiridas
	distrofia muscular miastenia gravis	
esquelética	deformações	- caixa torácica - vértebras

- tetraplegia - 30 - 38mmHg

A ventilação pode assumir dois caracteres:

- **terapêutico**, na correcção da sintomatologia secundária à insuficiência respiratória e/ou das perturbações das trocas gasosas;

- **profilático**, para promover o crescimento e expansão pulmonar (casos de insuficiência respiratória restritiva por paralisia dos músculos respiratórios).

Toda a recomendação de terapêutica domiciliária deve contemplar (9,10,12):

- a perspectiva da melhoria da qualidade de vida da criança e família;
- estabilidade médica da criança;
- família colaborante;
- ambiente domiciliário adequado.

Tipos de ventilação

- invasiva - por traqueostomia
- semi-invasiva - *pacing* diafragmático
- não-invasiva - pressão negativa
pressão positiva

1) - A **ventilação por traqueostomia** tem vindo gradualmente a ser substituída pela ventilação não invasiva (14). As características dos ventiladores disponíveis têm vindo a melhorar e por outro lado, o risco de infecção e os cuidados necessários ficam consideravelmente diminuídos. Existem, no entanto circunstâncias em que este tipo de ventilação terá de ser considerado, nomeadamente em crianças muito pequenas, disfunção orofaríngea ou na inexistência de qualquer autonomia ventilatória (14).

2) - A **ventilação por *pacemaker* diafragmático** é constituída pela estimulação uni ou bilateral do nervo frénico sendo os eléctrodos de estimulação implantados em cada nervo frénico (15).

3) - A **ventilação não invasiva** pode ser aplicada através de várias modalidades:

a) Ventilação por pressão negativa (16)

Tem vindo a cair em desuso porque comporta vários riscos para a criança - deformações torácicas, ventilação assimétrica dos vários andares pulmonares, risco de obstrução respiratória superior e de hipertermia grave.

b) Ventilação por pressão positiva

1. - via externa (16) - cinta abdominal

Tem o inconveniente de ter de ser utilizada na posição vertical ou com uma inclinação de pelo menos 45º; não pode ser utilizada durante a noite, porque esta posição é contraindicada no período de crescimento para evitar o exagero das deformações da coluna. A sua eficácia é limitada às paralisias diafragmáticas. Facilita a expectoração.

2. - relaxador de pressão (16) - Portabird

Obtém-se habitualmente uma melhor expansão dos vértices pulmonares com a aplicação de uma cinta abdominal que vá até às costelas inferiores. Para evitar as atelectasias devem efectuar-se sessões curtas: 5 minutos de hiperinsuflação poderão ser suficientes. Para obter um crescimento torácico e pulmonar na criança jovem, é necessário utilizar esta técnica de ventilação pelo menos meia hora por dia ou, de preferência, uma hora. Esta técnica não está indicada em crianças com problemas de deglutição, problemas bulbares ou com enfisema bolhoso.

Este tipo de ventilação pode beneficiar as crianças com doença neuromuscular ou cifoescoliose, em particular as que têm atingimento dos intercostais. Esta técnica, fundamental para favorecer o crescimento torácico e alveolar na idade normal da multiplicação do número de alvéolos (depois dos 9 -10 meses), é igualmente indispensável no momento da crise pubertária porque o aumento brusco do volume pulmonar é limitado pelo atingimento paralítico e a escoliose, obrigatória em caso de paralisia dos intercostais.

3. - ventilação por via naso-oral

- volumétrica
- pressuométrica
 - pressão contínua - CPAP
 - pressão binivelada

As vantagens e limitações da ventilação não invasiva domiciliária (VNID), são as habitualmente conhecidas: método não invasivo e portanto com menor risco de traumatismo ou infecção, não impedindo a drenagem de secreções nem a vida normal (alimentação, etc) possível através de máscara nasal ou facial, necessitando no entanto que o doente tenha respiração espontânea e alguma autonomia do ventilador (em regra 6 a 12 horas).

Recursos

1. Equipamento e recursos técnicos

- Oxigénio: fontes de oxigénio fixas e *portáteis* (oxigénio líquido e mochilas de transporte), *sondas nasofaringeas* (na criança sonda nasogástrica tradicional) e *óculos (sprongs) nasais adaptados às diversas idades*. De realçar que nalgumas das situações referidas e sobretudo naquelas que têm compromisso cardiopulmonar pode estar recomendada a concomitância de terapêutica com oxigénio.
- Aspirador de secreções e sondas de aspiração
- Ambu
- Aparelhos de aerossolização adequados aos objectivos terapêuticos
- Material de cuidados e substituição de traqueostomia
- Ventiladores mecânicos que permitam as várias modalidades de ventilação
- Baterias ou gerador de energia
- *Máscaras com tamanhos e feitios diversos*, de forma a aplicarem-se com facilidade em diversas idades e em crianças com deformações faciais
- Humidificador
- Monitores: *oxímetros de pulso e monitores cárdio-respiratórios*, cuja indicação deverá ser sempre individualizada, mas obrigatórios sempre que é utilizada a ventilação assistida/controlada ou controlada.

2. Recursos humanos

A equipa multidisciplinar responsável pelo doente deve ser constituída por (12):

- Família
- Técnico de ligação: que poderá ser um enfermeiro ou técnico de reabilitação. É um gestor de caso cuja responsabilidade é o tratamento directo, apoio domiciliário, monitorização da criança e detecção da necessidade de alteração de cuidados. Este técnico deverá ter colocação no ambulatório, mas ter facilidade de relação com o Hospital (17).
- Médicos: equipa pluridisciplinar que deve incluir o médico hospitalar (pediatra ou pneumologista pediátrico), o pediatra assistente médico de família (este deve ser contactado precocemente quando do início do estabelecimento do plano de alta da criança), e eventualmente o neonatologista, intensivista, otorrinolaringologista.
- Enfermeiros hospitalares com experiência na preparação da alta destas crianças (17).
- Técnicos de reabilitação: respiratória e global.
- Terapeutas do desenvolvimento.
- Nutricionistas
- Serviço Social

3. Apoios comunitários

Poderão incluir as associações de solidariedade, programas de intervenção na Escola, na comunidade, etc.

Controlo da eficácia e eficiência da ventiloterapia domiciliária

São vários os parâmetros utilizados no controlo destas crianças, sendo o carácter longitudinal da monitorização um factor importante para o correcto seguimento.

1) O controlo clínico e laboratorial deverá ser adaptado a cada criança e caso clínico, sendo a frequência

ditada pelas alterações existentes aquando do início da ventilação:

Clínica:

- crescimento ponderal e desenvolvimento
- avaliação das complicações decorrentes da utilização da máscara
 - secura das mucosas
 - conjuntivite
 - ulceração do dorso do nariz
 - deformação facial

Laboratório:

- gasometria diurna (não necessariamente arterial - pode ser efectuada a monitorização sequencial dos HCO₃)
- hemograma
- ECG, ecocardiografia
- provas da função ventilatória
- estudo poligráfico do sono (EPS)

Mesmo com valores de SatO₂ e CO₂ normais, a diminuição da actividade, a redução da velocidade de crescimento, sonolência e aumento do trabalho respiratório são sinais de que o suporte ventilatório deve ser aumentado.

2) - Calendário vacinal

- cumprimento do Plano Nacional de Vacinação
- vacina anti-*Haemophilus influenzae* tipo B
- vacina anti-pneumocócica
- vacina anti-gripal

3) - Fazer periodicamente balanços dos prognósticos a longo prazo:

- implementação e aderência ao plano prescrito
- qualidade de vida
- satisfação do doente
- utilização de recursos
- avaliação da morbilidade não antecipada

4) Agudizações

- cinesiterapia
- antibioticoterapia
- considerar necessidade de reinternamento hospitalar

Quando forem efectuados ajustes de parâmetros ventilatórios deve ser dada a preferência ao equipamento que a criança utiliza no domicílio.

BIBLIOGRAFIA

1. PANITCH HB, DOWNES JJ, KENNEDY JS, KOLB SM, PARRA MM, PEACOCK J, THOMPSON MC. Guidelines for home care of children with chronic respiratory insufficiency. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 52-56.
2. WHEELER BW, MAGUIRE EL, KURACHEK SC, LOBAS JG, FUGATE JH, McNAMARA JJ. Chronic respiratory failure of infancy and childhood. Clinical outcomes based on underlying etiology. *Pediatr Pulmonol* 1994; 17: 1-5.
3. GUILLEMINAULT C, NINO-MURCIA G, HELDT G, BALDWIN R, HUTCHINSON D. Alternative Treatment to Tracheostomy in Obstructive Sleep Apnea Syndrome: Nasal Continuous Positive Airway Pressure in Young Children. *Pediatrics* 1986; 78: 797-802.
4. WATERS KA, EVERETT FM, BRUDDERER JW, SULLIVAN CE. Obstructive Sleep Apnea: The Use of Nasal CPAP in 80 Children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 780-785.
5. MARCUS CI, WARD SLD, MALLORY GB, ROSEN CL, BECKERMAN RC, WEESE-MAYER DE et al. Use of nasal continuous positive airway pressure as treatment of childhood obstructive Sleep Apnea. *J Pediatr* 1995; 127: 88-94.
6. GUILLEMINAULT C, PELAYO R, CLERK A, LÉGER D, BOCIAN RC. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr* 1995; 127: 905-912.
7. FAROUX B, SARDET A, FORET D. — for the pediatric group on behalf of ANTADIR *Eur Respir J* 1995; 8: 2062-2066.
8. VOTER KZ, CHALANICK K. Home oxygen and ventilation therapies in pediatric patients. *Current Opinion in Pediatrics* 1996; 8: 221-225.
9. KEENS TG, WARD SLD. Ventilatory treatment at Home. In: Beckerman RC, Brouillette RT, Hunt CE (ed). *Respiratory Control Disorders in Infants and Children*. Baltimore: Williams & Wilkins 1992: 371-385.
10. GATES AJ. Home Ventilation. In: Hilman BC (ed). *Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment*. Philadelphia: WB Saunders Company 1993: 913-919.
11. ROBERT P, MAKE B, TURESON DW, MCINTURFF SL, WEIMER MP. AARC clinical practice guideline: long-term invasive mechanical ventilation in the home. *Respir Care* 1995; 40: 1313-1320.
12. PANITCH HB, KOLB SM. Home Care of Ventilator - Assisted Children. In: Schidlow DV, Smith DS, eds. *A Practical Guide to Pediatric Respiratory Diseases*. Philadelphia: Hanley & Belfus, Inc 1994; 301-306.
13. KINNEAR WJM. Assisted ventilation at home - A practical guide. Oxford: Oxford University Press, 1994.

14. FAROUX B, DESGUERRE I. Home oxygen therapy equipment and mechanical ventilators for children. *Eur Respir Buyers* 1995; 1: 13-19.
15. COMMARE MC, FRANÇOIS B, ESTOURNET B, BAROIS A. Ondine's Curse: A Discussion of Five Cases. *Neuropediatrics* 1993; 24: 313-318.
16. BAROIS A. La VNI chez l'Enfant. In: Muir J-F, Robert D (eds). *Ventilation non invasive*. Paris; Masson 1996; 157-167.
17. ENFERMAGEM DE LIGAÇÃO. CONTINUIDADE DE CUIDADOS PEDIÁTRICOS NO DOMICÍLIO. DOCUMENTO DE APOIO. COMISSÃO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER E DA CRIANÇA. Lisboa 1994.

2) VD nas Doenças Neuromusculares

PILAR AZEVEDO

1. SELECÇÃO DE DOENTES

1.1 Recomendações

A decisão de iniciar um programa de ventilação mecânica domiciliária não invasiva nos doentes neuromusculares deverá ser cuidadosamente ponderada e deverão ser tidos em linha de conta os seguintes aspectos:

- A. O tipo e a rapidez de evolução da doença em causa.
- B. A gravidade do compromisso respiratório.
- C. A existência de critérios de estabilidade clínica definidos como:
 - a. Ausência de necessidade de ajustes frequentes de terapêutica e de parâmetros de ventilação.
 - b. Gasimetria arterial estável com $F_i O_2$ de preferência < 40%.
 - c. Equilíbrio ácido-base e hidroelectrolítico e estado de nutrição optimizados.
 - d. Estabilidade psicológica.
 - e. Estabilidade hemodinâmica com função cardíaca optimizada e ausência de arritmias importantes.
 - f. Outros órgãos sistémicos estabilizados.

g. Capacidade de drenagem de secreções (tosse eficaz)

- D. A aceitação pelo doente e o seu grau de motivação.
- E. O perfil psicológico e o contexto sócio-económico e cultural do doente e seus familiares, procurando assegurar a garantia de apoio familiar, social e económico.
- F. O tipo e a eficácia das estruturas organizadas de apoio domiciliário que assegurem um acompanhamento médico regular e o apoio de enfermagem, fisioterapia e cinesiterapia respiratória. Deverá, pois, existir uma equipa multidisciplinar capaz de identificar e solucionar todos os problemas referentes a aspectos clínicos, pessoais, psicológicos, sociais, técnicos, educativos, administrativos e económicos ligados a estas formas terapêuticas.
- G. A garantia de internamento médico hospitalar em centro de referência, na fase inicial de instituição da terapêutica e, posteriormente, sempre que necessário ou para "follow up".
- H. A garantia de instalação eléctrica adequada na habitação e a garantia de que a EDP tem conhecimento da existência de um doente no domicílio sob ventilação mecânica dependente de fornecimento eléctrico regular.

1.2 Normas de Prescrição

- A. Manifestações clínicas de hipoventilação (cefaleias matinais, sono agitado, enurese, hipersonolência diurna, fadiga matinal).
- B. Insuficiência respiratória global compensada ($PaCO_2 > 45$ mmHg).
- C. Dessaturações nocturnas
Após correcção de outros possíveis factores causais potencialmente reversíveis:
 - a. Síndrome de apnéia do sono
 - b. Hipotiroidismo
 - c. Alterações electrolíticas (sobretudo hipofosfatémia e hipomagnesiémia)
 - d. Insuficiência cardíaca congestiva

1.3 Modalidade de Ventilação

A ventilação não invasiva com pressão positiva, dadas as suas características, parece ser uma opção mais atractiva, evitando muitos dos aspectos negativos da ventilação não invasiva com pressão negativa e da traqueostomia.

Existem, no entanto, contra-indicações para a sua aplicação:

CONTRA-INDICAÇÕES PARA A VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NOS DOENTES NEUROMUSCULARES

- A. Patologia neuromuscular de evolução rapidamente progressiva (contra-indicação relativa).
- B. Envolvimento bulbar.
- C. Inadequada colaboração do doente.
- D. Broncorreia importante e impossibilidade de assegurar uma adequada "toilete" brônquica.
- E. Necessidade de períodos prolongados de ventilação mecânica (> 12 horas/dia, consoante tolerância).

A existência destas contra-indicações e/ou a gravidade do compromisso respiratório nas fases avançadas da doença impõe o recurso a traqueostomia com ventilação invasiva.

Na ventilação não invasiva com pressão positiva a interface preferencialmente utilizada é a máscara nasal por ser mais confortável.

Nos doentes com dismorfias faciais, impossibilitando a correcta adaptação da máscara, pode ser utilizada a ventilação não invasiva com bucal ou máscaras moldáveis.

O recurso à ventilação não invasiva com pressão negativa deverá ser uma opção secundária a escolher quando:

- a. O doente expressar absoluta vontade de optar por esta modalidade após ser devidamente informado acerca da mesma.
- b. Existir uma má resposta à ventilação não invasiva com pressão positiva e o doente recusar traqueostomia.
- c. Como modalidade terapêutica adjuvante.

2. EQUIPAMENTO

A. Ventilador

- Pressumétrico
- Volumétrico

Características básicas:

- a. Permitir o tipo de ventilação adequada ao doente.
- b. Ser simples de manejar, de baixo peso e facilmente transportável.

B. Máscara nasal ou bucal.

C. Fonte de oxigénio caso seja necessário OLD.

3. PERÍODO DE ADAPTAÇÃO À VENTILAÇÃO MECÂNICA

- A. O doente deverá ser submetido a um curto período de internamento hospitalar, para adaptação à modalidade ventilatória, ajuste de parâmetros e aprendizagem de técnicas de utilização do equipamento.

4. NORMAS DE PRESCRIÇÃO DO NÚMERO DE HORAS DE VENTILAÇÃO MECÂNICA DIÁRIA

- A. A ventilação mecânica deverá preferencialmente ser, de início, prescrita durante o período nocturno, podendo progressivamente e com a evolução da doença, vir a ser aumentado o tempo de ventilação mecânica diária.

A necessidade de um período de ventilação mecânica > 12 horas/dia implica, na maioria dos doentes, o recurso à traqueostomia com ventilação invasiva.

5. NORMAS PARA O CONTROLO DOS DOENTES

- A. Controlo clínico com periodicidade quinzenal nos três primeiros meses e, posteriormente, com periodicidade mensal nos casos de evolução mais rápida e com periodicidade trimestral

nos casos de evolução lenta, estabelecendo sempre a articulação com o médico assistente dos cuidados de saúde primários.

- B. Controlo funcional que inclua, no mínimo, gasimetria com periodicidade mensal nos três primeiros meses e, posteriormente, trimestral.
- C. Controlo das saturações nocturnas por oximetria de pulso sempre que se justifique.

BIBLIOGRAFIA

1. BACH JR, ALBASA, SAPORITO LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993; 103: 174-182.
2. BACH JR, ALBASA. Non invasive options for ventilator support of the high level quadriplegia patient. *Chest* 1990; 98: 613-619.
3. BACH JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993; 104:1702-1706.
4. BACH JR. Management of neuromuscular ventilatory failure by 24h non invasive intermittent positive pressure ventilation. *Eur Resp Rev* 1993; 3: 284-291.
5. BAYDUR A, GILGOFT I, PRENTICE W, CARLSON M, FISHER DA. Decline in respiratory function and experience with long term assisted ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1990; 97: 884-889.
6. EDUARDES PR, HOWARD P. Methods and prognosis of non invasive ventilation in neuromuscular diseases. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993; 48 (2): 176-182.
7. GOODENBERGER DM, COUSER JJ, MAY JJ. Successful discontinuation of ventilation via tracheostomy by substitution of nasal positive pressure ventilation. *Chest* 1992; 102:1277-1279.
8. HECKNETT JZ, LOHL L, DUBOVITZ V. Night time nasal ventilation in neuromuscular diseases. *Lancet* 1990; 335:579-582.
9. HILL NS. Non invasive ventilation. Does it work, for whom and how. *Am Rev Resp Dis* 1993;147:1050-1055.
10. IRENI A. Treatment of respiratory insufficiency in Duchenne's muscular dystrophy: nasal ventilation in the initial stages. *Monaldi Arch Chest dis* 1995; 50 (3): 220-222.
11. JANSSENS JP, PENALOSA B, DEGIVE C, RABENS M, ROCHAT T. Quality of life of patients under home mechanical ventilation for restrictive lung diseases: a comparative evaluation with COPD patients. *Monaldi Arch Chest Dis* 1996; 51(3): 178-184.
12. JOHN N. UNTERBON, NICHOLAS S. HILL. Options for mechanical ventilation in neuromuscular diseases. *Clinics Chest Medicine*. Dec 1994. Respiratory disfunction in neuromuscular disease. 15:4; 765-783.
13. KELLY AJ, LUCE JM. The diagnosis and management of neuromuscular diseases causing respiratory failure. *Chest* 1991; 99: 1485-1494.
14. LEGER P, LANGEVIN B, GUEZ A, SUKKER F, SOR-TOR, LEGER S, ROBERT D. What to do when nasalventilation fails for neuromuscular patients. *Eur Respir Rev* 1993; 3:12.279-283.
15. NERO M, DANAR C, GRANAI M, ROBERTO D. Timing of tracheostomy in neuromuscular patients with chronic respiratory failure. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995; 50 (3): 220-222.
16. RAPHAEL JC, LESIEUR O, CLAIR B. La VNI au long cours dans les pathologies neuro-musculaires de l'adulte in *Ventilation non invasive* Masson, Paris 1996;103-112.
17. RAPHAEL JC, CHEVRET S, CHESTANG C, BOUVET F and The French multicentric group. A prospective multicentre study of home mechanical ventilation in Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. *Eur Respir Rev* 1992 ; 2: 312-316.
18. RAPHAEL JC, CHEVRET S, CHESTANG C, BOUVET F. Home mechanical ventilation in Duchenne's muscular dystrophy in search of a therapeutic strategy. *Eur Respir Rev.*, 1993;3:270-274.
19. RAPHAEL JC, CHEVRET S, CHESTANG C, BOUVET F and the French multicentric group - Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne's muscular dystrophy. *Lancet* 1999, 343: 1600-1609.
20. VIANELTO A, BEVILACQUE M, SALVADOR V, CARBANIOLLI C, VINCENII E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:445-448.

3) VD nas Deformações da Caixa Torácica

CRISTINA BÁRBARA, PAULA PAMPLONA

I - DETERMINANTES FISIOPATOLÓGICAS

As deformações toracovertebrais, susceptíveis de induzir insuficiência respiratória crónica grave e de necessitar de assistência ventilatória domiciliária,

podem ser divididas em dois grupos principais: as cifoescolioses e as sequelas mutilantes de tuberculose. Apesar de haver uma tendência para a diminuição destes grupos nosológicos, o número de doentes atingidos por estas afecções continua elevado.

A escoliose é idiopática em 80 % dos casos, podendo ocorrer como consequência de certas doenças neuromusculares ou após cirurgia da parede torácica.

Se bem que certas **doenças neuromusculares** desenvolvam no decurso da sua evolução uma deformação vertebral, a sua repercussão, no plano ventilatório, estará predominantemente relacionada com o défice muscular. Nestes doentes a avaliação da capacidade residual funcional, bem como a demonstração da sua diminuição percentual em consequência da mudança de posição (da posição erecta para decúbito dorsal) poderão ser uma das formas de monitorização da evolução.

Na **escoliose idiopática** existem certos parâmetros que permitem avaliar o risco de evolução para insuficiência respiratória crónica, como por exemplo a precocidade do aparecimento da escoliose, a extensão desta, o local e a angulação da curvatura. As escolioses que surgem antes dos cinco anos têm pior prognóstico respiratório. Quanto maior a extensão da curvatura e mais alta a sua localização, maior a repercussão respiratória. São também factores de mau prognóstico uma angulação superior a 100° (ângulo de Cobb) e uma capacidade vital inferior a 45% do valor teórico, no final da maturação óssea. Na ausência de correcção cirúrgica precoce, a escoliose pode ainda agravar-se progressivamente com o envelhecimento e a osteoporose, contribuindo para uma deterioração suplementar da função respiratória.

A deformação assimétrica da caixa torácica origina uma restrição ventilatória pura. Nos indivíduos que desenvolvem insuficiência respiratória crónica grave são habitualmente encontrados valores de capacidade vital inferiores a um litro. A compliance pulmonar sofre habitualmente uma redução para cerca de 50 % do valor teórico, quer pelo deficiente crescimento, quer pela limitação crónica da expansão

pulmonar. O trabalho respiratório aumenta consideravelmente pelo que o paciente adopta um padrão respiratório caracterizado por pequenos volumes correntes, com aumento proporcional da frequência respiratória, o que traz como consequência aumento da ventilação do espaço morto, conduzindo a hipoventilação alveolar. Antes de se tornar permanente, a hipoventilação manifesta-se no esforço e no sono.

As **sequelas de tuberculose** são diversas e podem estar associadas no mesmo doente. A toracoplastia, o fibrotórax, as ressecções pulmonares e a frenectomia têm consequências análogas às das escolioses mas, para além da componente ventilatória restritiva associam por vezes uma componente obstrutiva, mais ou menos reversível, bem como a presença frequente de bronquiectasias mais ou menos disseminadas. A hipoventilação surge, em média, 30 a 40 anos após a realização dos procedimentos cirúrgicos.

As deformações toraco-vertebrais têm em comum o facto de ser lentamente progressivas. Habitualmente os doentes toleram por muito tempo estas deformações sem denotarem, na sua vida diária, grande incapacidade, sendo geralmente por volta dos 40-50 anos que ocorrem os primeiros sinais de descompensação cardio-respiratória. A hipercápnia desenvolve-se frequentemente, numa forma insidiosa, sem que seja possível identificar um factor precipitante de uma forma clara. Sabe-se que existe relação entre o grau de fraqueza muscular e o grau de hipercápnia, contudo esta associação é fraca, admitindo-se que possam estar implicados outros factores como as alterações das propriedades mecânicas do aparelho respiratório, a fadiga dos músculos respiratórios e as alterações no comando central da respiração.

II – OBJECTIVOS DA VENTILAÇÃO ASSISTIDA DOMICILIÁRIA

A ventilação mecânica domiciliária evoluiu em dois sentidos distintos: para manter a vida em doentes sem autonomia respiratória e com um carácter electivo em doentes com insuficiência respiratória crónica

progressiva, com o objectivo de prevenir a insuficiência respiratória aguda, preservar a função e aumentar a sobrevida.

Os doentes em Ventilação Assistida Domiciliária (VAD) poderão fazer uma ventilação *intermitente* (pelo menos três horas em cada 24) ou então estarão sujeitos a uma ventilação *contínua*, quer através de uma traqueostomia, ou uma peça bucal, uma máscara bucal, uma máscara nasal, ou ainda um dispositivo exterior para ventilação por pressão negativa como a couraça ou o poncho.

De acordo com as Normas de Ventilação Mecânica de Longa Duração, elaboradas por um grupo de trabalho do *American College of Chest Physicians*, os objectivos da VAD, devem ser os seguintes:

- prolongar a vida
- aumentar a qualidade de vida
- providenciar um ambiente que aumente o potencial individual
- reduzir a morbidade
- melhorar a função física e fisiológica
- apresentar custo benefício.

III – CRITÉRIOS DE VENTILAÇÃO ASSISTIDA DOMICILIÁRIA (VAD)

A VAD deve ser instituída em ambiente hospitalar, habitualmente em regime de internamento a fim de que se processe a adaptação a esta modalidade terapêutica.

I. Critérios Absolutos

O critério mais importante para indicar a VAD é a presença de hipercápnia em doentes:

- internados por insuficiência respiratória aguda hipercápnica e antecedentes prévios de IRC ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg em situação estável).
- "estáveis" que apresentem hipercápnia crónica: $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg.
- doentes internados em Unidades de Cuidados Intensivos com critérios de ventilação crónica

(ventilação mecânica por um período ≥ 2 meses, com falência de desmame após múltiplas tentativas num doente com estabilidade clínica).

2. Critérios Relativos

Os doentes que não apresentem hipercápnia no momento de decidir a VAD, podem eventualmente ter indicação se:

- agravamento clínico no último ano com múltiplas admissões na urgência, especialmente se nessas situações se detectar hipercápnia ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg).
- sinais clínicos de hipoventilação nocturna: cefaleia matinal, sonolência diurna, poliglobulia (hematócrito $> 55\%$).

Em qualquer destes casos, para indicar a VAD, é necessária a realização de uma oximetria para documentar uma dessaturação nocturna ($\text{SaO}_2 < 90\%$ em mais de 30% do tempo total de registo nocturno).

IV – DOENTES

Têm indicação todos os doentes que após informação adequada aceitem esta forma de terapêutica e que possuam os seguintes diagnósticos:

- Cifoesciose
- Sequelas de tratamento cirurgico de tuberculose pulmonar (toracoplastia)
- Sequelas não cirurgicas de tuberculose pulmonar
- Sequelas de pneumotorax terapêutico
- Patologia pleural crónica
- Outras deformações torácicas importantes.

De acordo com vários estudos os doentes com deformações esqueléticas da caixa torácica são juntamente com os doentes neuromusculares, os melhores candidatos ao suporte ventilatório de longa duração. Relativamente às deformações da caixa torácica, alguns autores demonstraram que a Oxigenoterapia de Longa Duração não é a melhor solução para o tratamento da insuficiência respiratória crónica.

ca, uma vez que a dada altura a hipercápnia progressiva estabelece-se, tornando necessário o suporte ventilatório.

As taxas de sobrevivência para este tipo de doentes são as melhores dentro dos candidatos a VAD, correspondendo a uma taxa de sobrevivência de 80% aos cinco anos.

V – METODOLOGIA DE AVALIAÇÃO PRÉVIA

Na estabilidade (3 meses após última agudização):

- Gasometria arterial basal respirando ar ambiente
- Estudo Funcional Respiratório: Mecânica Ventilatória, Pressões Máximas Respiratórias
- Hematócrito
- ECG, Prova de Marcha
- Oximetria nocturna

VI – VENTILADOR

A escolha do ventilador dependerá, para além das indicações, dos modelos disponíveis. Os doentes com necessidade de ventilação mecânica superior a 12 horas/dia, necessitam de um ventilador com bateria incorporada.

Adaptação de parâmetros na ventilação não invasiva:

a) – Ventiladores Volumétricos

Volume Corrente

O volume inicial deverá ser de 10-15 ml/Kg de peso ideal, ajustando-se posteriormente ao nível que produz mais conforto ao doente e de acordo com aferições gasométricas e minimização de fugas. O volume corrente que se selecciona inicialmente (na 1ª tentativa), não necessita necessariamente de ser o volume final. A maior parte das vezes, para facilitar a adaptação do doente, há que começar com volumes inferiores aos que o doente irá necessitar. Para nos

assegurarmos que o doente é devidamente ventilado, o volume corrente expirado não deve ser significativamente inferior ao volume corrente seleccionado.

Frequência Respiratória

A frequência respiratória (Fr) deverá ser próxima da do doente, em geral cerca de 2-3 ciclos acima da basal (entre 15-25 ciclos/min).

Relação I/E

Deverá ser ajustada tanto quanto possível próximo da relação 1/1, desde que não exista obstrução associada.

Modalidade Ventilatória

Habitualmente a maioria dos doentes ventila-se em ventilação controlada. Posteriormente e apenas se for mais cómodo, poderão passar ao modo Assistido/Controlado, sem baixar a frequência respiratória.

b) – Ventiladores regulados por Pressão

Ventiladores por Pressão Positiva Binível

Os parâmetros serão ajustados de forma a obter o maior nível de tolerância e atingir os objectivos terapêuticos.

As pressões inspiratória e expiratória devem ser ajustadas independentemente. Deve tentar-se obter o máximo gradiente entre a pressão inspiratória e a expiratória. A pressão inspiratória deve ser aumentada de forma gradual, de modo a obter o nível mais elevado, com boa tolerância. A pressão expiratória deve também ajustar-se ao conforto do doente, geralmente com níveis de 4cmH₂O ou ligeiramente superiores.

VI – INTERFACES

Existem múltiplos tipos de interfaces:

- máscara nasal (standard/moldada)
- máscara naso-bucal
- prótese de Adam
- cânula de traqueostomia (com ou sem cuff)

Nos programas de VAD internacionais, particularmente em França, o número de doentes tratados com peça bucal tem diminuído significativamente nos últimos anos, com aumento da ventilação por máscara nasal.

A ventilação não invasiva deve ser privilegiada, sempre que possível.

VII – AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA DA VAD

Esta avaliação deve ser efectuada durante a vigília e durante o sono.

Consideram-se atingidos os objectivos da VAD se:

Durante a vigília, se verificar:

- melhoria clínica, com boa adaptação e conforto do doente
- redução significativa da PaCO₂
- PaO₂ > 60 mmHg

Se o doente estiver ventilado corretamente, mas a PaO₂ for menor que 60mmHg, há que considerar a necessidade de oxigenoterapia suplementar e aferir o débito de oxigénio, para corrigir a hipoxémia.

Durante o sono

- se a SaO₂ > 90% em mais de 70% da noite.

Se se verificarem fugas orais poderá haver necessidade de utilização de bandas submentonianas.

BIBLIOGRAFIA

1. F. MUIR *et* D. ROBERTO. Ventilation non invasive. Paris, Masson 1996.
2. J. MOXHAM and JOHN GOLDSTONE. Assisted Ventilation. BMJ Publishing Group. 1994.
3. BERGOFKY E H. Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. Am Rev Respir Dis, 1979; 119: 643-669.
4. BERGOFKY EH. Thoracic deformities. In The Thorax, Part B, Roussos C, Macklem P. T. Marcel Dekker, New York, 1985; 941-978.
5. SAWICKA EH, BRANTHWAITE MA. Respiration during sleep in kyphoscoliosis. Thorax, 1987; 42: 801-808.
6. PEHRSSON K, BAKE B, LARSSON S, NACHEMSON A. Lung function in adult idiopathic scoliosis: a 20 year follow up. Thorax, 1991; 46: 474-478.
7. KAFER E. Idiopathic scoliosis. Gas exchange and the age dependence of arterial blood gases. J Clin Invest, 1976; 58: 825-833.
8. BREDIN CP. Pulmonary function in long-term survivors of thoracoplasty. Chest, 1989; 85:18-20.
9. LEGER P. Noninvasive positive pressure ventilation at home. Resp Care, 1994; 39 (5): 501-514.
10. JACKSON M, SMITH I, KING M, SHNEERSON J. Long term noninvasive domiciliary assisted ventilation for respiratory failure following thoracoplasty. Thorax, 1994; 49: 915-919.
11. HILL NS, EVELOFF SE, CARLISLE CC, GOFF SG. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. Am Rev Respir, 1992; 45: 365-371.
12. ELLIS ER, GRUNSTEIN RR, SHU CHAN, BYE PTP, SULLIVAN CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. Chest, 1988; 94: 811-815.
13. ROBERTO D, GERARD M, LEGER P, BUFFAT J, JENNEQUIN J, HOLZAPFEL L, *et al.* La ventilation mecanique à domicile definitive par tracheotomie de l'insuffisant respiratoire chronique. Rev Fr Mal Resp, 1983; 11: 923-936.
14. STROM K, PHERSSON K, BOE J, NACHEMSON A. Survival of patients with severe thoracic spine deformities receiving domiciliary oxygen therapy. Chest, 1992; 102:164-168.
15. LEGER P, BEDICAM JM, COMETTE A, Reybet-Degat O, Langevin B, Polu JM, Jeannin L, Robert D. Nasal IPPV. Long term follow up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. Chest, 1994; 105:100-105.
16. SIMMONDS AK. Nasal intermittent positive pressure ventilation in neuromuscular and chest wall disease. Monaldi Arch Chest Dis, 1993; 48 (2):156-168.
17. HILL NS. Noninvasive ventilation. Does it work, for whom, and how? Am Rev Resp Dis, 147, 1050-1055. 1993. Plummer A. L., O'Donohue W. J., Petty T. L., Consensus conference on problems in home mechanical ventilation. Am Rev Respir Dis, 1989; 140: 555-560.
18. LEGER P, JENNEQUIN J, GERARD M, ROBERT D. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromuscular weakness or restrictive lung or chest wall disease. Respir Care, 1989; 34: 73-77.

19. LISBOA C, MORENO R, FAVA M, FERRETI R, CRUZE E. Inspiratory muscle function in patients with severe kyphoscoliosis. *Am Rev respir Dis*, 1985; 132: 48-52.
20. ZACCARIA S, ZACCARIA E, ZANABONI S, PATESSIO A, BRAGHIROLI A, SPADA E, DONNER CF. Home mechanical ventilation in Kyphoscoliosis. *Monaldi Arch Chest Dis*, 48: 2:161-164.

4) VD na DPOC

JOAQUIM MOITA

I. FUNDAMENTOS PARA A VENTILAÇÃO MECÂNICA DOMICILIÁRIA = AS LIMITAÇÕES DA OLD

A OLD continua a ser a única abordagem terapêutica que aumenta indiscutivelmente a sobrevida dos doentes com DPOC com IRC (1, 2). Parece contudo razoável procurar alternativas, dadas as limitações conhecidas (3). A saber:

A. Aderência

Apesar da tolerância à OLD nos ensaios clínicos ter mostrado muito boa, o mesmo não acontece na vida real, onde o cumprimento da prescrição de 15 h/dia impõe restrições acentuadas às actividades quotidianas. Os doentes sintomáticos aderem com facilidade, face benefícios subjectivos imediatos, mas os doentes assintomáticos tendem a usar o O₂ por períodos insuficientes para terem ganhos de sobrevida (4,5).

B. Hipercapnia e sono

Na DPOC a hipercapnia está associada a mau prognóstico (6,7). Uma das constatações do MRC (2) foi que a vantagem em termos de sobrevida só surge após 500 dias de tratamento. Neste período, o melhor índice predictor da mortalidade, ou seja falta de resposta à OLD, foi uma combinação da policitemia e da hipercapnia.

O estudo NOT (1) mostrou que apenas a hiperca-

pnia está associada com o pior prognóstico e consequente falta de resposta à OLD. O estudo de Cooper (8) corroborou esta ideia, mostrando que, apesar do imediato benefício do O₂, 29 dos 57 doentes inicialmente hipercápnicos, morreram ao longo do estudo, contra apenas 3 mortes nos doentes normocápnicos.

A razão pela qual a hipercapnia está associada a um pior prognóstico ainda não é clara. A morte ocorre mais frequentemente durante a noite nos doentes com DPOC, particularmente quando são hipoxémicos e hipercápnicos (9).

A dessaturação nocturna é mais grave nos doentes com hipercapnia diurna, sendo provável que nestes doentes a falta de resposta do O₂ seja uma consequência da falência em impedir a ocorrência de episódios graves de dessaturação nocturna (3).

No NOT e no MRC a morte ocorreu frequentemente durante a noite. No NOT o débito de O₂ diurno foi aferido para proporcionar uma PaO₂ entre 60-80 mm Hg, e os doentes foram instruídos a aumentar este débito em l L/min durante o esforço e noite. No MRC esta última recomendação não foi feita, pelo que dessaturação nocturna grave não foi eliminada nos doentes hipercápnicos.

O débito excessivo de O₂ pode agravar a hipercapnia e gerar acidose respiratória. A acidose é um poderoso vasoconstritor. Aumentos transitórios da CO₂ podem assim agravar a resposta vasoconstritora da hipoxémia. O controle concomitante da hipercapnia e da hipoxia parece fundamental para a estabilização da hemodinâmica pulmonar.

C. Qualidade de sono

Os doentes com DPOC têm má qualidade do sono (10,11) o que, de acordo com o observado no SAS, pode acompanhar-se de má qualidade de vida e de limitação das funções neuropsiquiátricas (12).

O efeito do O₂ sobre a qualidade de sono ainda não é consensual, com autores evidenciando uma resposta favorável (13) e outros afirmando o contrário (14). Em nenhum destes estudos a PaCO₂ foi medida e apesar da dessaturação grave (SAT < 70%) não causar

despertar (15), a hipercapnia aguda, com uma subida da PaCO₂ de 6-15mm Hg, constitui um poderoso estímulo para o despertar (16).

Por outro lado, a qualidade de sono pode ser perturbada pelo aumento do esforço respiratório, tal como é observado nos doentes com SRVAS (17), dada a sobrecarga dos músculos respiratórios.

D. *Interessa da VMD*

É previsível, pelo menos a partir da experiência com doentes restritivos que VMD durante o sono pode resolver alguns destes problemas relacionados com o OLD isolada e aumentar a sobrevida. As vantagens da VMD sobre a OLD isolada podem ser resumidos em termos de:

- Melhorar a aderência
- Aumentar a sobrevida
- Melhorar a qualidade do sono
 - Diminuindo a hipercapnia
 - Aliviando a sobrecarga dos músculos respiratórios

II. TRAQUEOSTOMIA

A VMLD por traqueostomia é usado na DPOC, desde a década de 70, mas com resultados desapontadores. Antes de mais a traqueostomia por si está associada com morbilidade e mortalidade graves (18). No estudo retrospectivo de Robert (19), a sobrevida em 50 doentes com DPOC ventilados em casa com traqueostomia foi similar à observada no MRC. Os doentes eram hipoxémicos (PaO₂ < 50) mas não necessariamente hipercápnicos. Se o fossem, provavelmente seria maior o benefício com a assistência ventilatória. De qualquer forma, noutra estudo, que reflecte a experiência francesa (20), os resultados foram semelhantes, com curvas de sobrevida idênticas ao MRC a partir do 4º ano.

A experiência demonstrou que a ventilação com traqueostomia domiciliária é realizável, mas o seu carácter invasivo, não compensado em termos de ganhos de sobrevida levaram ao seu abandono. Actu-

almente a sua recomendação está limitada aos doentes com necessidade de ventilação superior a 12 H/dia, habitualmente na sequência de alta das Unidades de Cuidados Intensivos (UCIs)

III. VENTILAÇÃO POR PRESSÃO NEGATIVA

Sistemas de ventilação negativa foram usados em larga escala, particularmente nos EUA e em França, na assistência de doentes restritivos. O sucesso nunca foi transponível para os doentes obstrutivos. A complexidade técnica e um conjunto de estudos negativos têm levado ao seu progressivo abandono.

IV. VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA POR PRESSÃO POSITIVA

A partir do final da década de 80, vários factores contribuíram para lançar a ventilação não invasiva (VM) de pressão positiva, domiciliária, de longa duração (21).

- a) O desenvolvimento de técnicas não invasivas – as mascarar faciais e nasais – herdadas em grande parte da experiência adquirida no tratamento do SAS e o aparecimento de ventiladores portáteis e fiáveis.
- b) Os excelentes resultados obtidos, em UCIs, com a VM no tratamento das desconcompensações agudas da DPOC (22-27), e a constatação que poderia evitar os próprios internamentos nas UCIs (28).
- c) A comprovação fisiopatológica da sua eficácia

V. MECANISMOS DE ACÇÃO

A eficácia da VNI foi comprovada em termos laboratoriais, tendo sido demonstrado que quer os ventiladores volumétricos (29-30), quer os barométricos (31-32), do tipo BiPAP reduzem a actividade electromiográfica dos músculos inspiratórios, as

pressões esofágica e transdiafragmática e o consumo de oxigénio destes músculos.

Sendo a correcção gasométrica, o primeiro dos objectivos, a ventilação é feita de preferência durante o sono de forma a corrigir as dessaturações associadas com o REM.

A melhoria da PaO_2 nocturna persiste durante o dia, efeito que pode estar ligado à diminuição do gradiente alvéolo-capilar e melhoria da ventilação alveolar resultantes da aplicação da ventilação mecânica.

Este último fenómeno pode reflectir:

- O aumento da compliance toracopulmonar (33).
- A melhoria da função muscular e do controle respiratório (34).
- A diminuição do consumo de O_2 secundária a diminuição do trabalho respiratório
- O aumento da eficácia dos músculos respiratórios

A redução da PaCO_2 traduz igualmente uma melhoria da ventilação alveolar, que pode persistir após a suspensão da ventilação mecânica. Tal facto explica o reaparecimento da sensibilidade ao CO_2 dos centros respiratórios, previamente obnubilados.

Mas a ventilação mecânica assenta, antes de mais, no repouso dos músculos respiratórios (35). Na DPOC com hiperinsuflação, os músculos respiratórios estão colocadas numa posição geométrica desfavorável que não lhes permite um funcionamento correcto, além de que estão sujeitos a grande trabalho respiratório ligado ao aumento das resistências das vias aéreas (36).

Paradoxalmente o aumento dos volumes e da compliance pode limitar a eficácia da ventilação mecânica (33,36), fenómeno que no limite pode ser ultrapassado pela traqueostomia.

VI. RESULTADOS

A VNI de longa duração foi tentada no tratamento da DPOC depois de ter sido largamente usada com sucesso em doentes restritivos, quer em fase aguda (37), quer em doentes estáveis (38).

Os trabalhos de Carrol (39), Marino (40) e Elliot (41) mostraram melhoria gasométrica diurna, em particular da PaCO_2 diurna em doentes ventilados durante a noite com ventiladores volumétricos. Em comum estes estudos têm o facto de seguirem de forma não controlada, durante pouco tempo (18, 20 e 12 meses) um n.º reduzido de doentes (4, 9, 12 doentes respectivamente). No estudo de Elliot foi ainda demonstrada melhoria da qualidade do sono e estabilidade dos parâmetros de qualidade de vida.

Noutro estudo, de Meecham-Jones (42), controlado e randomizado, envolvendo 14 doentes, a ventilação com OLD foi superior à OLD isolada em termos de melhoria gasométrica diurna, tempo e qualidade de sono, e hipercápnia nocturna.

Para o esclarecimento das dúvidas sobre benefício da VPPIN em termos de sobrevida foi dado um passo importante com a publicação recente de 2 trabalhos retrospectivos contendo informação sobre a VPPIN em diversas etiologias de IRC incluindo a BCE: o estudo de Simmons (43) de 1995 com 180 doentes (33 com DPOC) e o estudo de Leger (44) publicado em 1994 com 256 doentes (50 com DPOC).

Os 2 estudos têm diversas similitudes na metodologia e nos resultados. Em ambos, os doentes foram seguidos por um período de 5 anos e foi usado como critério indirecto de sobrevida a continuação da ventilação, já que morreram a maioria dos doentes que não a seguiram.

Os doentes com DPOC, relativamente às outras patologias, comportam-se muito pior nos 2 estudos, com taxas de continuação de 40-50%, ou seja com uma sobrevida semelhante à do OLD nos estudos NOT e MRC.

O mau prognóstico foi atribuído à inclusão dos doentes com quadro clínico e funcional (hipercápnia) mais grave, sendo sugerido que provavelmente a evolução teria sido melhor se a NIPPV tivesse sido iniciada mais cedo.

Nestes doentes terminais a ventilação parece, de facto, não trazer qualquer ganho funcional ou prognóstico relativamente à OLD isolada (45).

Os resultados preliminares do 1º grande estudo

prospectivo, controlado, comparativo da VPPIN + OLD com a OLD isolada foram recentemente apresentados (46). Num total de 104 doentes já incluídos, a análise actuarial da sobrevida mostrou uma tendência no sentido do impacto positivo da VPPIN com 10 mortes contra 19 no grupo de OLD isolada. Há contudo necessidade de mais inclusões para confirmar esta tendência.

VII. RECOMENDAÇÕES

Numa época em que ainda persistem grandes incertezas sobre o benefício da VPPIN electiva na DPOC, parece contudo haver algum consenso, pelo menos europeu, (Muir, Elliot, Simmonds) na recomendação da VNI em casos seleccionados que preenchem os seguintes critérios (47-48).

- Deterioração clínica e funcional com terapêutica convencional optimizada, incluindo OLD bem conduzida
- Hipercapnia diurna
 - 1 - $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg (valores intermédios entre o estudo de Leger e Simmonds);
 - 2 - doentes com $\text{PaCO}_2 < 55$ mmHg mas com uma agudização que motivou suporte ventilatório invasivo ou não invasivo
- Evidência documentada de hipoventilação nocturna controlável por VPPIN
- Motivação e cooperação
- Adaptação e treino ao ventilador em ambiente hospitalar

BIBLIOGRAFIA

1. NOCTURNAL OXYGEN THERAPY TRIAL GROUP. Continuous or nocturnal oxygen therapy in chronic hypoxic obstructive lung disease. *Ann Intern Med* 1980; 93:391-398.
2. MEDICAL RESEARCH COUNCIL WORKING PARTY. Long term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema. *Lancet* 1981; 1: 681.
3. ELLIOT MW. Non-invasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease. In *Noninvasive respiratory support*. Anita Simonds. Chapman & Hall. London 1996. Pp 81-92.
4. BAUDOIN SV, WATERHOUSE JC, TAHTAMOUNI T *et al.* Long term domiciliary oxygen treatment for chronic respiratory failure reviewed. *Thorax* 1990; 45:195-198.
5. WALSHAW MJ, LIM R, EVANS CC, HIND CRK. Factors influencing compliance of patients using oxygen concentrators for long-term home oxygen therapy. *Respir Med* 1990; 84:331-333.
6. BURROWS B, EARLE RH. Course and prognosis of chronic obstructive lung disease. *N Engl J Med* 1969; 280:397-404.
7. SAHN SA, NETT LM, PETTY TL. Ten years of a comprehensive rehabilitation program to severe COPD. *Chest* 1980; 77 (suppl):311-314.
8. COOPER CB, WATERHOUSE J, HOWARD P. Twelve years clinical study of patients with hypoxic cor pulmonale given long term oxygen therapy. *Thorax* 1987; 42:105-110.
9. McNICHOLAS WT, FIZGERALD MX. Nocturnal deaths in patients with chronic bronchitis and emphysema. *Br Med J* 1984; 289:878.
10. ARAND DL *et al.* Respiratory patterns associated with hemoglobin desaturation during sleep in chronic obstructive pulmonary disease. *Chest* 1981; 80:183-190.
11. MOUTINHO DOS SANTOS *e col.* Qualidade do sono e parâmetros de dessaturação nocturna em doentes com IRC. SPP 1996 (abs).
12. SINGH B. Sleep apnea: a psychiatric perspective, in *Sleep and breathing*. Eds NA Saunders and CE Sullivan. Marcel Dekker, New York, 1984, pp 403-422.
13. CALVERLEY *et al.* The effects of oxygenation on sleep quality in chronic bronchitis and emphysema. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126:206-210.
14. FLEETHAM *et al.* Sleep, arousals and oxygen desaturation in COPD. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126:429-433.
15. BERTHON-JONES N, SULLIVAN CE. Ventilatory responses to hypoxia in sleeping humans. *Am Rev Respir Dis* 1982; 125:632-639.
16. HEDMARK L, KRONENBERG R. Ventilatory responses to hypoxia and CO_2 during natural and flurazepam induced sleep in normal adults. *Am Rev Respir Dis* 1981; 123:190 (abs).
17. GUILLEMINAUT *et al.* SNORING (I). Daytime sleepiness in regular heavy snorers. *Chest* 1991; 99:40-48.
18. STAUFFER JL, OLSON DE, PETTY TL. Complications and consequence of endotracheal intubation and tracheos-

- tomy. *Am J Med* 1981; 70:65-75.
19. ROBERT D, GERARD M, LEGER P *et al*. Domiciliary ventilation by tracheostomy for chronic respiratory failure. *Rev Fr Mal Resp* 1983;11:923-936.
 20. MUIR JF and the Cooperative Group. Multicentre study of 259 patients with tracheostomy and home mechanical ventilation. Proceedings of the World Congress on Oxygen Therapy and Pulmonary Rehabilitation. Denver 1987.
 21. MUIR JF, CUVELIER A. Indications et résultats chez l'IRC d'origine parenchymateuse. In *Ventilation non invasive*. J-F Muir e D. Robert. Masson. Paris 1996, pp 125-141.
 22. BROCHARD L, ISABEY D, PIQUET J *et al*. Reversal of acute exacerbation of GOLD by inspiratory assistance with a face mask. *N Engl J Med* 1990; 323:1523.
 23. MEDURI GU, CONOSCENTI CC, MENASHE PH, NAIR S. Noninvasive face mask mechanical ventilation in patients with acute respiratory failure. *Chest* 1989; 95:865-870.
 24. MEDURI GU, ABOU-SHALA N, FOX RC, JONES CB, LEEPER KV, WUNDERINK RG. Noninvasive face mask mechanical ventilation in patients with acute hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1991;100:445-454.
 25. BENHAMOU D, GIRAUR C, FAURE C, PORTIER F, MUIR J-F. Nasal mask ventilation in acute respiratory failure. Experience in elderly patients. *Chest* 1992;102:912-917.
 26. VITACCA M, CLINI E, RUBINI F, NAVA S, FOGLIO K, AMBROSINO N. Non-invasive modalities of positive pressure ventilation improve the outcome of acute exacerbations in GOLD patients. *Intensive Care Med* 1993; 19:450-455.
 27. BROCHARD L, MANCEBO J, WYSOCKI M, LOFASO F, CONTI G, RAUSS A, SIMONNEAU G, BENITO S, GASPARETTO A, LEMAIRE F, *et al*. Noninvasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med*, 1995 Sep 28, 333:13, 817-822.
 28. ELLIOTT MW, STEVEN MH, PHILLIPS GD, BRANTHWAITE MA. Non-invasive mechanical ventilation for acute respiratory failure. *BMJ* 1990; 300:358-360.
 29. CARRY Z, GOTTFRIED S, LEVY R. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive-pressure ventilation. *Chest* 1990; 97:150-158.
 30. BELMAN MJ, SOO HOO GW, SHADMER R. Efficacy of positive vs negative pressure evaluation in unloading the respiratory muscles. *Chest* 1990; 98:850-856.
 31. AMBROSINO N, NAVA S, BERTONE P, FRACCHIA C, RAMPULLA C. Physiologic evaluation of pressure support ventilation by nasal mask in patients with stable COPD. *Chest* 1992; 101:385-391.
 32. NAVA S, AMBROSINO N, RUBINI F, FRACCHIA C, RAMPULLA C, TORRI G, CALDERINI E. Effect of nasal pressure support ventilation and external PEEP on diaphragmatic activity in patients with severe stable COPD. *Chest* 1993; 103:143-150.
 33. GRASSINO AE, LEWINSON GE, TYLER TM. The effect of hyperinflation of the thorax on the mechanics of breathing. *J Appl Physiol* 1973; 35:336-342.
 34. FLEETHAM JA, WEST P, MEZON B, CONWAY W, ROTH T, KRYEGER M. Chemical control of ventilation and sleep arterial oxygen in patients with COPD. *Am Rev Respir Dis* 1980; 122:583-589.
 35. BRAUN NMT. Effect of daily intermittent rest on respiratory muscles in patients with CAO. *Chest* 1985; 85:595.
 36. MEDURI GU, CONOSCENTI CC, MENASHE PH, NAIR S. Noninvasive face mask mechanical ventilation in patients with acute respiratory failure. *Chest* 1989; 95:865-870.
 37. LAIER-GRONENVELD G, HUTTEMAN U, CRIE CP. Noninvasive nasal ventilation in acute and chronic ventilatory failure. *Am Rev Respir Dis* 1990;141:1237.
 38. CARROLL N, BRANTHWAITE MA. Control of nocturnal hypoventilation by nasal intermittent positive pressure ventilation. *Thorax* 1988; 43:349-353.
 39. MARINO W. Intermittent volume cycled mechanical ventilation via nasal mask in patients with respiratory failure due to COPD. *Chest* 1991; 99:681-684.
 40. ELLIOTT MW, SIMONDS AK, CARROL MP *et al*. Domiciliary nocturnal nasal intermittent positive ventilation in hypercapnic respiratory failure due to COPD: effects on sleep and quality of life. *Thorax* 1992; 47:342-348.
 41. MEECHAM-JONES DJ, PAUL EA, JONES PW, WEDZICHA JA. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 538-544.
 42. SIMMONDS AK, ELLIOTT MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50:604-609.
 43. LEGER P *et al*. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994; 105:100-105.
 44. LIN CC. Comparison between nocturnal nasal positive pressure ventilation combined with oxygen therapy and oxygen monotherapy in patients with severe COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154:353-358.
 45. MUIR JF, CUVELIER A, TENGANG B, and the European task force on mechanical ventilation and COPD. Long term home nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) + oxygenotherapy (LTOT) versus LTOT alone in severe hypercapnic COPD. Preliminary results of a european multicentre trial. 6th International Conference on Home Mechanical Ventilation, Lyon 1997, A8.
 46. MUIR JF. Intermittent positive pressure ventilation (IPPV) in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *Eur Respir Rev* 1992; 2:463-469.
 47. WEDZICHA JA, MEECHAM JONES DJ. Domiciliary

ventilation in chronic obstructive pulmonary disease: where are we? [editorial]. *Thorax* 1996; 51:455-457.

5) VD na Patologia do Sono

A) «*Síndrome de Overlap*»

JOAQUIM MOITA, JOÃO CARLOS WINCK

Definição e epidemiologia

O termo "Síndrome de Overlap" (SOV) foi introduzido por Flenley para descrever a associação do SAS com a DPOC.

No SAS a presença concomitante de obstrução das vias aéreas, confere-lhe um sentido perjurativo em termos funcionais e hemodinâmicos com consequentes implicações a nível do tratamento habitual com CPAP.

Não é conhecida a prevalência do SOV. Em doentes com SAS, submetidos de forma não seleccionada a PSG, a incidência de uma alteração ventilatória do tipo obstrutivo varia entre 11% e 20%. Para esta variabilidade contribui o nível de "cutoff" a que é colocado o VEMS/CVF para incluir os doentes.

Caracterização clínica, gasométrica, funcional e hemodinâmica

No SOV é comum a hipersonolência diurna associada com o SAS, sintomatologia de DPOC e frequentemente edemas e plétora relacionados com a hipoxémia crónica.

Os doentes têm habitualmente valores diurnos de PaO₂ inferiores e de PaCO₂ superiores aos restantes doentes com SAS, e, muito provavelmente aos doentes com DPOC com o mesmo nível de obstrução.

Não são ainda conhecidos os mecanismos da hipercapnia. A obesidade, o consumo de álcool e o estreitamento das vias aéreas superiores têm sido associados à presença de hipercapnia no SOV.

No sono, o controle da respiração, feito a nível

neural superior capaz de estabilizar e compensar alterações neuromecânicas é perturbado durante a fase REM, dada a atonia muscular e a supressão do *feed-back* químico. O compromisso diafragmático existente na DPOC pode desta forma levar à deterioração das trocas gasosas.

Uma deficiente resposta do *drive*, e a diminuição de reservas de O₂ alveolar no início do sono, responsável por uma curva de dessaturação mais rápida e acentuada, são outros tantos mecanismos apontados para explicar a dessaturação nocturna grave observada nos doentes com SOV.

Weitzenblum e Fletcher, no início da década de 90 chamaram a atenção para a frequente associação do SOV com a hipertensão da artéria pulmonar (HTAP), o que veio a ser confirmado em estudos recentes.

Chaouat, em 220 doentes com SAS submetidos a cateterismo cardíaco direito, identificou 37 (17%) com HTAP. A HTAP estava fortemente ligada, em regressão múltipla, com a presença de obstrução das vias aéreas, com a hipoxémia e com a hipercapnia. O autor conclui que, mais do que a gravidade do SAS, per si, era a coexistência de DPOC que contribuía decisivamente para a existência de HTAP. No estudo de Lacks, os resultados foram notavelmente sobreponíveis. Em 100 doentes com SAS, dos quais 26 com DPOC associada, encontrou HTAP, na maioria dos casos moderada, em 42. A PaO₂, PaCO₂ e VEMS correlacionaram-se com os níveis de PAP. Um achado curioso, foi a existência de HTAP em 6 doentes com normoxémia diurna, concluindo o autor que a hipoxémia não é um prerequisite para o desenvolvimento de HTAP.

Tratamento

O tratamento do SOV com CPAP resolve, em muitos casos, a dessaturação apneica, levando a uma rápida melhoria da oxigenação diurna e ao controle da HTAP.

A longo termo, o CPAP, poderá levar a uma diminuição da resistência das vias aéreas, do volume

residual e ao aumento da pressão inspiratória máxima. A hipercápnia tende a ser corrigida e a PaO_2 a normalizar nos doentes inicialmente hipoxémicos. Estas alterações podem ser explicadas por uma diminuição da auto-PEEP e do peso.

Apesar de corrigir as apneias, o CPAP pode, por si, não resolver a dessaturação associada com o REM. Sampol, mostrou que nestas circunstâncias a associação de O_2 ao CPAP constitui uma alternativa eficaz. Contudo, neste trabalho, os autores referem que a adição de O_2 ao CPAP, pode levar ao reaparecimento de apneias, previamente corrigidas.

A abordagem com BiPAP, pelo menos em termos de resposta polissonográfica imediata, parece resolver este problema, sendo superior ao CPAP isolado ou com O_2 adicional. A instituição de BiPAP é normalmente feita, seguindo o algoritmo de Sanders. A EPAP é aumentada progressivamente até correção das apneias, seguida de incrementos de IPAP para correção da dessaturação. Não são contudo conhecidos resultados publicados sob os efeitos a longo termo desta abordagem.

Em resumo, parece legítimo afirmar que no estado do conhecimento actual, CPAP, CPAP+ O_2 e BiPAP têm sido usados, com sucesso, mas também com falências, no tratamento do SOV.

A superioridade de uma das modalidades sobre as outras carece de demonstração. Não são conhecidos os critérios que permitam, à partida, identificar respondedores a médio e longo prazo de cada uma delas.

Assim 2 abordagens alternativas são possíveis:

- 1ª Iniciar o tratamento sempre com CPAP ou CPAP+ O_2 . É uma opção, não só mais económica (?), mas também com maior lastro de experiência.
- 2ª Seguir o algoritmo de Sanders (EPAP ou EPAP+IPAP), na expectativa de que os resultados imediatos observados na polissonografia, são extrapoláveis para o longo termo.

Em qualquer das circunstâncias deve-se ter presente que, pelo menos o peso e a obstrução são variáveis que podem influenciar decisivamente o curso clínico e funcional e como tal susceptíveis de levarem à modi-

ficação dos instrumentos e parâmetros seleccionados inicialmente.

B) Síndrome de Hipoventilação-Obesidade

JOÃO CARLOS WINCK, JOAQUIM MOITA

O Síndrome de Hipoventilação/Obesidade (SHO) caracteriza-se pela presença de obesidade, hipersonolência e hipercapnia diurna (podendo associar-se ou não à presença de apneias obstrutivas durante o sono) (1). Em 1983, Sullivan (2) demonstrou a eficácia do CPAP no controle das alterações do sono e correção da insuficiência respiratória diurna destes doentes. Rapoport (3), descreve dois grupos de doentes com SHO: aqueles em que a traqueostomia ou o CPAP corrigem a hipercápnia («correctors») e aqueles que não ficam eucápnicos com aquele tratamento («noncorrectors»); nestes, o uso de ventilação mecânica (T-IPPV?), permitiu corrigir a hipercapnia às 48h, em 2 doentes em que foi ensaiada, mas ao fim de 1 semana de suspensão da VM o PaCO_2 regressou aos níveis iniciais. Numa série mais numerosa, Sforza e colaboradores referem melhoria significativa dos gases do sangue diurnos após 1 ano de tratamento com nCPAP (4). Mais recentemente, Waldhorn (5) demonstra melhoria da PaO_2 e PaCO_2 diurna ao fim de 3 meses de tratamento com BiPAP (2 S/T e 1 T com O_2) em 3 doentes com SHO em que o CPAP não foi eficaz previamente.

Recomendações

Tal como no “Síndrome de Overlap”, deve tentar-se começar com CPAP ou CPAP+ O_2 . Se não se obtiver resposta, iniciar BiPAP seguindo o algoritmo de Sanders.

Nestes doentes deve-se também ter em atenção a variação ponderal, pois esta pode influenciar a evolução clínica e funcional e, como tal, justificar a modificação dos ventiladores e parâmetros seleccionados inicialmente.

BIBLIOGRAFIA

1. JONES JB, WILHOIT SC, FINDLEY LJ *et al.* Oxyhemoglobin saturation during sleep in subjects with and without the Obesity-Hypoventilation Syndrome-Chest 1985; 88 (1):9-15.
2. SULLIVAN CE, BERTHON-JONES M, ISSA FQ. Remission of Severe Obesity-Hypoventilation Syndrome after Short-term treatment during sleep with nasal continuous Positive Airway Pressure. *Am Rev Respir Dis* 1983; 128:177-181.
3. RAPOPORT DM, GARAY SM, EPSTEIN H, GOLDRING RM. Hypercapnia in the Obstructive Sleep Apnea Syndrome-a reevaluation of the Pickwickian Syndrome. *Chest* 1986; 89(5): 627-635.
4. SFORZA E, KRIEGER J, WEITZEMBLUM E, APRILL M, LAMPERT E, RATAMAHARO J. Long-term effects of treatment with nasal continuous positive airway pressure on daytime lung function and pulmonary hemodynamics in patients with obstructive sleep apnea. *Am Rev Respir Dis* 1990;141: 866-870.
5. WALDHORN RE. Nocturnal Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation with Bilevel Positive Airway Pressure (BiPAP) in Respiratory Failure. *Chest* 1992;101: 516-521.

PARTICIPANTES

Clara Heitor, Gabriela Brum, João Valença, Pilar Azevedo (Serviço de Pneumologia, H.S.Maria); Celeste Barreto, Teresa Bandeira (Serviço de Pediatria, H.S. Maria); Camila Canteiro, Clarice Duarte, Cristina Bárbara, Odete Santos, Luís Telo, Manuela Zamith, Paula Pamplona (Departamento de Pneumologia, H. Pulido Valente), Conceição Gomes (CDP-Chile), José Moutinho dos Santos, Joaquim Moita (Serviço de Pneumologia, C. H. Coimbra), Helena Estevão (Serviço de Pediatria, C. H.Coimbra), Isabel Melo, Piedade Amaro (Departamento de Pneumologia, C. H. V. N. Gaia), Fernando Rua (UCI-H. S. António), Idalina Martins, Isabel Gomes, Iolanda Mota, João Carlos Winck (Serviço de Pneumologia, H. S. João), Rui Nêveda, Aurora Cadeco (Unidade de Pneumologia H. S. Luzia, Viana do Castelo).

AGRADECIMENTOS

As firmas GASIN e VITALAIRE, pelo apoio logístico na organização das várias reuniões de trabalho que se realizaram desde Junho de 1996 a Novembro de 1997.