

NORMAS/GUIDELINES

Ventiloterapia Domiciliária

SÚMULA DAS NORMAS E RECOMENDAÇÕES

Relatório do Sub-grupo de Ventiloterapia Domiciliária da Comissão de Trabalho de Reabilitação Respiratória

Coordenação: JOÃO CARLOS WINCK

Colaboradores: GABRIELA BRUM, JOÃO VALENÇA, TERESA BANDEIRA, CELESTE BARRETO, HELENA ESTEVÃO, PILAR AZEVEDO, CRISTINA BÁRBARA, PAULA PAMPLONA, JOAQUIM MOITA, JOÃO CARLOS WINCK

Este documento é um resumo do texto que se publicou atrás, onde são apresentadas de maneira mais exaustiva (com referências bibliográficas), as normas e recomendações da Ventiloterapia Domiciliária (chamados de textos de apoio). O objectivo deste texto é constituir uma base de trabalho e consulta a todos quantos se interessam pela Ventiloterapia Domiciliária.

VENTILAÇÃO CRÓNICA INVASIVA COMO MEIO DE SUPORTE VITAL

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 VMDI pressupõe a alta para o domicílio de um doente dependente de um ventilador para sobreviver.

A VMDI representa a prestação de cuidados de saúde complexos, de alta tecnologia, que necessitam

de uma organização e abordagem num sistema integrado, com responsabilidades partilhadas e definidas a vários níveis:

- Seleção de doentes para VMDI
- Prescrição do ventilador e restante equipamento a ser utilizado
- Informação e treino do doente, familiares/outros apoiantes
- Informação da EDP
- Manutenção/assistência técnica do equipamento
- Fornecimento de material de consumo
- Assistência médica/enfermagem no domicílio
- Apoio social/económico
- *Follow Up* do doente

Seleção de doentes para VMDI

A seleção cuidadosa de doentes deve obedecer a:

1. Critérios clínicos

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

- 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, ORL)
- 7. Apoio de Enfermagem quando necessário
- 8. Apoio de Fisioterapia quando necessário

CRITÉRIOS DE ESTABILIDADE CLÍNICA

<ul style="list-style-type: none"> • Ausência de dispneia significativa e de episódios de dispneia 	<ul style="list-style-type: none"> • Gasometria arterial estável com $FiO_2 \leq 40\%$
<ul style="list-style-type: none"> • Não necessitando de mudanças ou ajustes frequentes de: <ul style="list-style-type: none"> → Terapêutica → Parâmetros de ventilação 	<ul style="list-style-type: none"> • Equilíbrio ácido-base, alterações iónicas/metabólicas e estados de nutrição otimizados • Ausência de infeções agudas
<ul style="list-style-type: none"> • Ventilação mecânica <ul style="list-style-type: none"> → $FiO_2 \leq 40\%$ → Ventilação em modo assistido/controlado → Parâmetros ventilatórios fixos ou de reajuste fácil → Ausência de PEEP ou se necessário ≤ 5 cm H₂O → Sempre que possível períodos do dia s/suporte ventilatório 	<ul style="list-style-type: none"> • Estabilidade do ponto de vista psicológico • Função cardíaca otimizada 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

2. Traqueostomia

- Traqueostomia em boas condições com cânula tão larga quanto possível, adaptada à anatomia do doente (num doente adulto ≥ 8). 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.

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
- Concentrador de O₂
- Botija de O₂ (SOS - falha de energia eléctrica para o funcionamento do concentrador)
- Aspirador de secreções com caudal mínimo de 33 l, para a maioria dos doentes
- Aspirador de secreções accionado a pedal (SOS - falha de corrente, avarias)
- Humidificador

Material de consumo corrente

- Sondas de aspiração, "Luvas de palhaço"
- Desinfectante iodado para desinfeção da traqueostomia
- Compressas esterilizadas para penso da traqueostomia
- Adesivo, nastro, etc.
- Filtros humidificadores, 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)

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA DOMICILIÁRIA NA CRIANÇA E ADOLESCENTE

A população de crianças com insuficiência respira-

tória crónica tem aumentado progressivamente devido à melhoria dos cuidados pediátricos e ao aumento da sobrevivência de crianças pretermo e com doenças congénitas (1). A tecnologia para monitorizar e permitir a estas crianças maior autonomia no domicílio, tem aumentado paralelamente. Frequentemente, a clínica acompanha-se de hipoxémia ou hipoxémia e hipercápnia, mas há algumas situações em que a ventilação se pode fazer numa forma sublimar sem alterações gasométricas valorizáveis, à custa de polipneia e esforço respiratório importante traduzindo-se assim num gasto energético significativo, com repercussão a nível do ganho ponderal o que constitui factor de importância relevante na criança. A perturbação da ventilação adequada tem sido associada, na criança, a sequelas como 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 (2).

A instituição da ventilação assistida visa, em primeira linha, a normalização dos gases sanguíneos e/ou a supressão do gasto energético necessário para a manutenção daqueles dentro de valores normais. 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 (3).

Objectivos (2,4-7)

- manter ou prolongar a vida
- melhorar a qualidade de vida da criança doente e família
- manter o crescimento e desenvolvimento adequados à idade
- manter uma função cardiopulmonar adequada
- favorecer a reinserção familiar
- otimizar a relação custos-benefícios do doente

Indicações

A ventiloterapia domiciliária cresceu tremendamente na última década e tem sido utilizada numa população cada vez mais heterogénea, em que a insuficiência respiratória crónica tem etiologia diversa:

cardiovascular – cardiopatias congénitas e 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 – congénito (síndrome de Ondine), secundário (encefalites, tumores, traumático)

periférica – lesão medular cervical alta, lesão do frénico bilateral

muscular – miopatia (congénita, adquirida), distrofia muscular, miastenia gravis

esquelética – deformações da caixa torácica ou vértebras

Sumariamente, as situações com indicação de ventilação domiciliária resumem-se a dois tipos de crianças:

1) - Crianças com potencial de melhoria clínica, ex: displasia broncopulmonar, laringomalácia. Em muitas destas situações o apoio pode ir sendo retirado à medida que a criança melhora.

2) - Crianças com processos estáveis ou progressivos sem perspectiva de melhoria, ex: síndromes de hipoventilação central congénitos ou secundários, trauma cervical alto, doenças neuromusculares, fibrose quística, escoliose. Nestes casos o objectivo é aumentar a duração ou melhorar a qualidade de vida da criança e/ou da família. Na fibrose quística a ventiloterapia poderá ter indicação enquanto o doente aguarda o transplante pulmonar.

A ventilação pode assumir dois caracteres (8);

– **terapêutico**, na correcção da sintomatologia

secundária à insuficiência ventilatória 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).

Crítérios de ventilação

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 (5). A recomendação para ventiloterapia domiciliária só pode ser colocada perante a estabilidade da criança.

A clínica, o estudo da função ventilatória, os estudos poligráficos do sono com avaliação de parâmetros respiratórios como a oximetria de pulso, o "end-tidal" CO₂ e o fluxo aéreo constituem instrumentos que se complementam na avaliação da necessidade de ventilação. As perturbações do sono podem ser indicadoras da necessidade de apoio ventilatório bem como a existência de uma capacidade vital $\leq 30\%$.

Os valores desejados da PaCO₂ da gasometria arterial diurna são variáveis consoante a patologia em causa (5):

– doenças cardiopulmonares - $\leq 45\text{mmHg}$

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

– tetraplegia - 30 - 38mmHg

A interface preferida em pediatria é a máscara nasal. A máscara facial é de evitar devido ao risco acrescido de aspiração de vómito. É considerada a necessidade de traqueostomia no caso de haver disfunção orofaríngea ou dependência total do ventilador (9).

Controlo

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

seguimento. O controlo clínico e laboratorial deverá ser adaptado a cada criança e caso clínico.

Mesmo com valores de SatO_2 e CO_2 normais, a diminuição da actividade, a redução da velocidade de crescimento, sonolência e aumento do trabalho respiratório podem constituir sinais de que o suporte ventilatório é insuficiente.

BIBLIOGRAFIA

1. PANITCH HB et al. Guidelines for homecare of children with chronic respiratory insufficiency. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 52-56.
2. VOTER KZ, CHALANICK K. Home oxygen and ventilation therapies in pediatric patients. *Current Opinion in Pediatrics* 1996; 8: 221-225.
3. KINNEAR WJM. Assisted ventilation at home - A practical guide. Oxford: Oxford University Press; 1994.
4. 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.
5. GATES AJ. Home Ventilation. In: Hilman BC (ed). *Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993: 913-919.
6. 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.
7. 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.
8. BAROIS A. La VM chez l'Enfant. In: Muir J-F, Robert D (eds). *Ventilation non invasive*. Paris, Masson 1996: 157-167.
9. FAROUX B, DÉGUÉRE I. Home oxygen therapy equipment and mechanical ventilators for children. *Eur Resp Byyeurs* 1995; 1: 13-19.

INDICAÇÕES E MODALIDADES DA VENTILOTERAPIA DOMICILIÁRIA NÃO INVASIVA NOS DOENTES NEUROMUSCULARES

Seleção de doentes

I. 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 Fi O_2 de preferência < 40%.
 - c. Equilíbrio ácido-base e hidroelectrolítico e estado de nutrição otimizados.
 - d. Estabilidade psicológica.
 - e. Estabilidade hemodinâmica com função cardíaca otimizada 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 multidiscipli-

nar 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.

2. Normas de prescrição

- A. Manifestações clínicas de hipoventilação (cefaleias matinais, sono agitado, enurese, hipersolência diurna, fadiga matinal).
- B. Insuficiência respiratória global compensada ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$).
- C. Dessaturações nocturnas

Após correcção de outros possíveis factores causais potencialmente reversíveis:

- a. Síndrome de apneia do sono
- b. Hipotireoidismo
- c. Alterações electrolíticas (sobretudo hipofosfatémia e hipomagnesiémia)
- d. Insuficiência cardíaca congestiva

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.

4. Número de horas de ventilação mecânica diária

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.

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 a 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.

VENTILAÇÃO DOMICILIÁRIA NAS DEFORMIDADES DA CAIXA TORÁCICA

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.

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.

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.

Critérios Absolutos de Ventilação Assistida Domiciliária (VAD)

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).

Critérios relativos de ventilação assistida domiciliária

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).

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 PaCO_2
- $\text{PaO}_2 > 60$ mmHg

Se o doente estiver ventilado corretamente, mas a PaO_2 for menor que 60 mmHg, há que considerar a

necessidade de oxigenoterapia suplementar e aferir o débito de oxigénio, para corrigir a hipoxémia.

Durante o sono

- se a $SaO_2 > 90\%$ em mais de 70% da noite.

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

VENTILOTERAPIA DOMICILIÁRIA NA DPOC

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 preenham os seguintes critérios

- Deterioração clínica e funcional com terapêutica convencional optimizada, incluindo OLD bem conduzida.
- Hipercapnia diurna
 - 1 – $PaCO_2 > 55$ mmHg (valores intermédios entre o estudo de Leger e Simmonds);
 - 2 – doentes com $PaCO_2 < 55$ 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

VD NA PATOLOGIA DO SONO

1. “Síndrome de Overlap” (i.e. Síndrome de apneia do sono associado a DPOC) e Síndrome de hipoventilação-obesidade

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 e SHO.

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 modificação dos instrumentos e parâmetros seleccionados inicialmente.

2. Síndrome de resistência das vias aéreas superiores (SRVAS)

Apesar das controvérsias, parece legítimo recomendar no SRVAS acompanhado de sonolência diurna grave (com todas as implicações pessoais e sócio-económicas que acarreta) e de HTA e/ou cardiopatia isquémica a aplicação de CPAP.

Esta posição parece-nos particularmente válida se as medidas conservadoras forem ineficazes, se não houver disponibilidade atempada de cirurgia e se o doente se mostrar potencialmente aderente.