

**CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM FISIOTERAPIA**

**BEATRIZ CRISTINA DOS SANTOS  
GABRIEL BARBOSA DA SILVA  
TARCIANE RAQUEL ARAÚJO DA SILVA**

**EFETIVIDADE DA VNI NA HIPOVENTILAÇÃO, SOBREVIDA E FUNÇÃO  
PULMONAR EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE:  
UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

**RECIFE  
2023**

**BEATRIZ CRISTINA DOS SANTOS  
GABRIEL BARBOSA DA SILVA  
TARCIANE RAQUEL ARAÚJO DA SILVA**

**EFETIVIDADE DA VNI NA HIPOVENTILAÇÃO, SOBREVIDA E FUNÇÃO  
PULMONAR EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE:  
UMA REVISÃO INTEGRATIVA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado à  
Disciplina TCC II do Curso de Fisioterapia do Centro  
Universitário Brasileiro - UNIBRA, como parte dos  
requisitos para conclusão do curso.

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

RECIFE  
2023

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

S237e Santos, Beatriz Cristina dos.  
Efetividade da VNI na hipoventilação, sobrevida e função pulmonar em  
pacientes com distrofia muscular de Duchenne: uma revisão integrativa /  
Beatriz Cristina dos Santos; Gabriel Barbosa da Silva; Tarciane Raquel  
Araújo da Silva. - Recife: O Autor, 2023.

26 p.

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

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Centro Universitário  
Brasileiro – UNIBRA. Bacharelado em Fisioterapia, 2023.

Inclui Referências.

1. Ventilação não invasiva. 2. Distrofia muscular de Duchenne. 3.  
Hipoventilação. 4. Sobrevida. 5. Função pulmonar. I. Silva, Gabriel  
Barbosa da. II. Silva, Tarciane Raquel Araújo da. III. Centro Universitário  
Brasileiro. - UNIBRA. IV. Título.

CDU: 615.8

Dedicamos esse trabalho a todos que fizeram parte da nossa trajetória acadêmica, principalmente aos nossos familiares que nos apoiaram até aqui, e graças a isso hoje poderemos concluir mais uma etapa de nossas vidas.

## **AGRADECIMENTOS**

Ao desenvolver este trabalho de conclusão de curso contamos com a ajuda de diversas pessoas, dentre as quais agradecemos:

A Deus, primeiramente, por ter nos ajudado e guiado em todo o processo até aqui.

Aos professores e preceptores do curso de fisioterapia que através dos seus ensinamentos permitiram que nós pudéssemos hoje estar concluindo este trabalho.

Aos nossos familiares, que nos incentivaram a cada momento e não permitiram que nós desistimos dos nossos sonhos e nem de lutar pelo que nós queremos.

Aos nossos amigos, por toda trajetória que percorremos unidos de mãos dadas uns aos outros durante todos estes 5 longos anos de graduação.

## RESUMO

**Introdução:** A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular causada por mutações no gene da distrofina, que acomete as funções motoras e cardiorrespiratórias do indivíduo. Devido aos problemas respiratórios associados a essa condição, o uso da Ventilação Não Invasiva (VNI) pode ser um tratamento eficaz por agir como suporte ventilatório, diminuindo a hipoventilação, melhorando a função pulmonar e progredindo na qualidade de vida do paciente. **Objetivos:** Evidenciar a efetividade da VNI como suporte ventilatório no manejo da hipoventilação e sua importância na melhoria da função pulmonar na sobrevivência do paciente. **Delineamento Metodológico:** Esse estudo trata-se de uma revisão integrativa efetuada nas bases de dados: *MEDLINE via PUBMED*, *LILACS via BVS*, e *SCIELO*. Com os descritores: “*noninvasive ventilation*”, “*muscular dystrophy, duchenne*”, “*respiratory function tests*”, “*hypoventilation*”, “*effectiveness*” e “*lung function*”. **Resultados:** Foram encontrados 302 artigos, sendo 260 excluídos por serem duplicatas, restando apenas 42 artigos a serem analisados. Após isso, 31 artigos foram excluídos com base no título e resumos por não estarem de acordo com os critérios de elegibilidade e 6 artigos foram excluídos após a leitura na íntegra. Dessa forma, 5 artigos foram selecionados seguindo os critérios de elegibilidade, ambos abordaram a eficiência da VNI na insuficiência respiratória seguindo os desfechos apresentados neste trabalho. **Considerações Finais:** Diante do exposto, a VNI tem um papel importante nos distúrbios respiratórios ocasionados em pessoas com Distrofia Muscular de Duchenne, visto que serve como recurso terapêutico para as complicações respiratórias e aumenta a expectativa de vida desses indivíduos. Além disso, este método proporciona a redução do esforço respiratório, por tratar a hipoventilação de forma eficaz resultando em uma evolução na saúde do paciente e prevenindo a traqueostomia.

**Palavras-chave:** Ventilação não invasiva; distrofia muscular de duchenne; hipoventilação; sobrevivência; função pulmonar.

## ABSTRACT

**Introduction:** Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a neuromuscular disease caused by mutations in the dystrophin gene, which affects the individual's motor and cardiorespiratory functions. Due to the respiratory problems associated with this condition, the use of Non-Invasive Ventilation (NIV) can be an effective treatment as it acts as ventilatory support, reducing hypoventilation, improving lung function and improving the patient's quality of life. **Objectives:** To demonstrate the effectiveness of NIV as ventilatory support in the management of hypoventilation and its importance in improving lung function and patient survival. **Methodological Design:** This study is an integrative review carried out on the following databases: MEDLINE via PUBMED, LILACS via BVS, and SCIELO. The descriptors used were: "noninvasive ventilation", "muscular dystrophy, duchenne", "respiratory function tests", "hypoventilation", "effectiveness" and "lung function". **Results:** 302 articles were found, 260 of which were excluded for being duplicates, leaving only 42 articles to be analyzed. After this, 31 articles were excluded based on the title and abstracts because they did not meet the eligibility criteria and 6 articles were excluded after reading them in full. Thus, 5 articles were selected according to the eligibility criteria, both of which addressed the efficiency of NIV in respiratory failure following the outcomes presented in this study. **Final Considerations:** In view of the above, NIV plays an important role in respiratory disorders caused by people with Duchenne Muscular Dystrophy, since it serves as a therapeutic resource for respiratory complications and increases the life expectancy of these individuals. In addition, this method reduces respiratory effort by effectively treating hypoventilation, resulting in an improvement in the patient's health and preventing tracheostomy.

**Keywords:** Non-invasive ventilation; duchenne muscular dystrophy; hypoventilation; survival; lung function.

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b> .....	<b>09</b>
<b>2</b>	<b>REFERENCIAL TEÓRICO</b> .....	<b>11</b>
<b>2.1</b>	<b>Aspectos fisiopatológicos da Distrofia Muscular de Duchenne</b> .....	<b>11</b>
<b>2.2</b>	<b>Manifestações clínicas da Distrofia Muscular de Duchenne</b> .....	<b>12</b>
<b>2.2.1</b>	<i>Evoluções clínicas na Distrofia Muscular de Duchenne</i> .....	<b>13</b>
<b>2.3</b>	<b>Complicações respiratórias na Distrofia Muscular de Duchenne</b> .....	<b>13</b>
<b>2.3.1</b>	<i>Tosse ineficaz e infecções respiratórias na Distrofia Muscular de Duchenne</i> .....	<b>13</b>
<b>2.3.2</b>	<i>Hipoventilação e apnéia obstrutiva noturna na Distrofia Muscular de Duchenne</i> .....	<b>14</b>
<b>2.4</b>	<b>Insuficiência Respiratória Diurna na Distrofia Muscular de Duchenne</b> .....	<b>14</b>
<b>2.5</b>	<b>A Ventilação Não Invasiva no Manejo das Complicações Respiratórias da Distrofia Muscular de Duchenne</b> .....	<b>15</b>
<b>2.5.1</b>	<i>Benefícios da Ventilação Não Invasiva na Distrofia Muscular de Duchenne</i> .....	<b>15</b>
<b>2.5.2</b>	<i>Aplicabilidade da Ventilação Não Invasiva na Distrofia Muscular de Duchenne</i> .....	<b>16</b>
<b>3</b>	<b>DELINEAMENTO METODOLÓGICO</b> .....	<b>18</b>
<b>3.1</b>	<b>Desenho e período de estudo</b> .....	<b>18</b>
<b>3.2</b>	<b>Identificação e seleção dos estudos</b> .....	<b>18</b>
<b>3.3</b>	<b>Critérios de elegibilidade (PICOT)</b> .....	<b>19</b>
<b>4</b>	<b>RESULTADOS</b> .....	<b>21</b>
<b>5</b>	<b>DISCUSSÃO</b> .....	<b>28</b>
<b>6</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS</b> .....	<b>30</b>
	<b>REFERÊNCIAS</b> .....	<b>31</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular comum causada por mutações no gene da distrofina, referenciada ao cromossomo X, ocasionando uma fraqueza muscular progressiva e que pode ser letal. Esta doença pode ocorrer de forma hereditária e gradativamente desde os primeiros anos de vida. Podendo ser diagnosticada através de históricos familiares, realizando assim, exames físicos e laboratoriais, que apresentam a confirmação por meio da genética (San Martin P.; Solis F.; Cavada CH., 2018).

Além disso, essa doença é uma miopatia que se destaca pela sua incidência e gravidade, afetando cerca de 1 a cada 3.500 nascidos vivos do sexo masculino. Os sintomas dessa patologia geralmente são identificados por volta de 3 a 5 anos de idade, sendo reconhecidos pela principal alteração funcional que se trata da diminuição ou perda da força muscular. Posteriormente, progredindo para problemas nas funções motoras e cardiorrespiratórias (Brandão *et al.*, 2022).

Dessa forma, com sua evolução afetando o sistema cardiorrespiratório, ocorre uma fraqueza diafragmática, na qual os pacientes começam a apresentar uma falha na capacidade de respirar e tossir de forma independente. Dados mostram que a insuficiência respiratória é o principal fator causador de mortalidade nos pacientes que possuem. (Hnaini *et al.*, 2023).

Neste cenário, a espirometria identifica a presença do distúrbio ventilatório restritivo que são caracterizados pela redução da Capacidade Vital Forçada (CVF) e Capacidade Pulmonar Total (CPT), causando fraqueza nos músculos expiratórios. Em medidas seriadas de CVF, sua redução para abaixo de 55% indica possibilidade de hipercapnia. A deterioração da função pulmonar (normal 60 — 70ml/kg) é considerada severa quando a CVF está abaixo de 30ml/kg (Sawnani, 2019).

Eventualmente, observa-se a disfunção respiratória noturna, que se manifesta através da agitação durante o sono, episódios de pesadelos, cefaleia matinal, náuseas, hiporexia, ansiedade e depressão (Fonseca *et al.*, 2008). Por não existir intervenção curativa, o tratamento é baseado no uso de glicocorticóides e em recursos terapêuticos para prevenir as complicações motoras e pulmonares (Melo; Carvalho, 2011).

Com o intuito de melhorar o quadro cardiorrespiratório, a Ventilação Não Invasiva é considerada um recurso padrão para indivíduos com insuficiência respiratória decorrente de doenças neuromusculares. Tendo em vista que nesse

caso inicialmente são observados curtos períodos de hipoxemia, seguindo com quadro de hipercapnia, que se estendem por períodos maiores do sono antes de se manifestarem durante o dia (Nerbass *et al.*, 2015).

Certamente a Ventilação Não Invasiva (VNI) é um modo simples e eficaz de suporte respiratório, por aumentar a pressão positiva contínua nas vias aéreas com insuflações sobrepostas para uma pressão de pico definida sendo administrada por máscaras nasais ou prongas, podendo elas serem curtas, longas, simples ou binasais (Lemyre *et al.*, 2017).

Além desse modo, existe a Pressão Positiva em Dois Níveis (Bi-PAP) que pode prevenir a obstrução das vias aéreas da mesma forma que a Pressão Positiva Contínua (CPAP) de nível único, abrindo uma via aérea obstruída durante a expiração. Este modo também proporciona a redução do esforço muscular respiratório, o que, ao propiciar descanso aos músculos fatigados durante a noite, pode ser a base para a melhoria ventilatória sustentada que persiste durante o dia (Mercuri; Muntoni, 2013).

Visto que a utilização de Ventilação Não Invasiva é primordial, os seus parâmetros utilizados durante o sono ficam entre 800 e 1500 ml de volume ou entre 18 e 25 cmH<sub>2</sub>O a pressão (Bach, 2017). Logo, o suporte ventilatório pressórico não invasivo noturno pode, principalmente, aumentar a sobrevida destes pacientes, além de melhorar a qualidade do sono, bem-estar e reduzir o declínio da função pulmonar (Paschoal; Villalba; Pereira, 2007).

Como também, é indicada a extensão do suporte ventilatório pressórico para o período diurno quando for apresentado pressão parcial de gás carbônico (PaCO<sub>2</sub>) no sangue arterial maior que 50 mmHg e/ou saturação menor que 92% na oximetria de pulso quando estiver acordado. Desta forma, a Ventilação Não Invasiva se mostra um recurso que pode prolongar a expectativa de vida destes indivíduos, além de prevenir complicações respiratórias (Hess, 2018).

Portanto, a partir das evidências expostas, o objetivo desta revisão integrativa é evidenciar a efetividade da Ventilação Não Invasiva como suporte ventilatório no manejo da hipoventilação e sua importância na melhoria da função pulmonar na sobrevida do paciente.

## 2 REFERENCIAL TEÓRICO

### 2.1 Aspectos fisiopatológicos da Distrofia Muscular de Duchenne

A Distrofia Muscular de Duchenne é um distúrbio recessivo ligado ao cromossomo X, causada por mutação no gene que codifica a distrofina, uma proteína localizada no sarcolema das fibras musculares. Além disso, o déficit da distrofina é um dos fatores iniciais nas lesões das membranas das fibras musculares, permitindo maior ingresso de cálcio intracelular e ativação de proteases, determinando a necrose das fibras, fagocitose, reações inflamatórias e posterior proliferação de tecido conjuntivo e infiltração adiposa (Gevaerd *et al.*, 2010).

Esta patologia é caracterizada por padrões bem conhecidos de degeneração e fraqueza muscular progressivas, compensações posturais, risco de contratura e deformidade. O comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética ocorre devido a um defeito bioquímico intrínseco da célula muscular denominada distrofina. Com o aumento da idade, isso causa uma perda progressiva de habilidades funcionais que afetam a mobilidade, atividades da vida diária e, eventualmente, a respiração (Bonifácio; Matos; Silva, 2022).

O termo "*distrofia muscular*" incorpora uma variedade de distúrbios hereditários que levam a doenças progressivas e generalizadas do músculo, causadas por glicoproteínas inadequadas ou ausentes na membrana plasmática das células musculares. Essa doença não transmissível tem variações abundantes e cada uma delas vem com seu padrão de herança, período de início e taxa de perda muscular (Fiorentino *et al.*, 2016).

Tendo em vista a influência genética, existem alterações em genes específicos que podem causar diferentes representações resultando em glicoproteínas defeituosas. Cada tipo de distrofia muscular resulta em diferentes deleções genéticas, causando vários defeitos enzimáticos ou metabólicos. O gene da distrofina é o maior do genoma humano, com 79 exons (sequências de bases transcritas e traduzidas), devido a isso, está sujeito a uma alta taxa de mutações espontâneas, se tornando o principal causador da distrofia muscular (Lapelusa; Kentris, 2023).

Os princípios de reabilitação são fundamentais para o gerenciamento de indivíduos, logo, as opções de tratamentos são cada vez mais bem-sucedidos. Avanços e expansão na avaliação do portador têm ampliado o tratamento, e

estimulado as condutas fisioterapêuticas que visam o sistema cardiorrespiratório, gerência preventiva de contratura muscular, deformidade ósseas, tecnologia assistida, inteligente e robótica, com ênfase crescente em função, participação e autopromoção (Case *et al.*, 2018).

## **2.2 Manifestações clínicas da Distrofia Muscular de Duchenne**

Segundo pesquisas a incidência de Distrofia Muscular de Duchenne é de aproximadamente um indivíduo para cada 3.500 meninos nascidos vivos. A mãe é portadora do cromossomo X21 responsável pelo surgimento da doença. As manifestações clínicas são voltadas para indivíduos do sexo masculino e aparecem entre 3 e 5 anos, através de dificuldade de deambulação e quedas com frequência, além de dificuldade para correr ou saltar. A manobra de Gowers é um sinal médico que indica a fraqueza dos músculos proximais, especificamente aqueles do membro inferior, devido à atrofia muscular evidente (Pena; Rosolém; Alpino, 2008).

Próximo aos 8 anos de idade as contraturas dos cordões tendíneos do calcanhar e das faixas iliotibiais levam à marcha sobre os artelhos. Entre 12 e 13 anos ocorre perda da deambulação, que evolui para a utilização de cadeiras de rodas. A insuficiência respiratória constitui uma complicação frequentemente presente nos estágios mais avançados da doença, dado o comprometimento progressivo dos músculos respiratórios (Nerbass *et al.*, 2015).

As manifestações primárias e complicações secundárias da Distrofia Muscular de Duchenne junto com os cuidados contemporâneos foram moldadas pela disponibilidade de técnicas de diagnóstico mais sensíveis e utilização precoce de intervenções terapêuticas, que têm o potencial de melhorar a duração e a qualidade de vida dos pacientes. Visto que novas considerações sobre cuidados reconhecem os efeitos do uso prolongado de glicocorticóides e a necessidade de orientação sobre cuidados ao longo da vida, à medida que os pacientes vivem mais (Bushby *et al.*, 2010).

A fraqueza muscular começa já aos 2 ou 3 anos de idade, afetando primeiro os músculos proximais, e progredindo negativamente no ato de saltar, correr e caminhar fazendo com que a maioria dos pacientes use cadeira de rodas no início da adolescência. Outros sinais típicos são derivados de deformidades musculoesqueléticas, assim como a escoliose que pode resultar em

comprometimento precoce da função pulmonar, geralmente por volta dos 20 anos de idade (Birnkrant *et al.*, 2018).

### *2.2.1 Evoluções clínicas da Distrofia Muscular de Duchenne*

Pacientes com estas condições morrem entre a terceira e quarta década de vida por insuficiência cardíaca e/ou respiratória. No entanto, os padrões de tratamento para esta patologia evoluíram, visto que considerações atualizadas sobre cuidados foram publicadas recentemente, incluindo recomendações sobre o uso padrão de glicocorticóides orais, manejo cardíaco e pulmonar, vacinas, fisioterapia, manejo nutricional e saúde óssea com o objetivo de melhorar a sobrevivência a longo prazo, manter a mobilidade e a independência do indivíduo (Ricci *et al.*, 2022).

Algumas considerações defenderam uma abordagem multidisciplinar para o manejo desta doença neuromuscular grave e progressiva. Há uma série de assuntos que caracterizam os cuidados contemporâneos dessa patologia, começando pela crescente complexidade dos cuidados e a necessidade de uma equipe clínica multidisciplinar com utilização de técnicas de diagnóstico para intervenções terapêuticas mais precoces com a expectativa de prolongar a vida, suscitando a necessidade de orientações sobre cuidados (Birnkrant *et al.*, 2018).

## **2.3 Complicações respiratórias na Distrofia Muscular de Duchenne**

A Distrofia Muscular de Duchenne é uma das doenças neuromusculares mais comuns causada por mutações no gene da distrofina que se trata de uma proteína que garante a capacidade de estabilização muscular durante a contração do músculo. Logo a decadência dessa proteína pode ocasionar problemas no sistema cardiorrespiratório provocando fraqueza na musculatura respiratória, hipoventilação e distúrbios respiratórios durante o sono, além de outras disfunções graves, tornando assim a insuficiência respiratória uma das principais causas de mortalidade nestes pacientes (Mhandire *et al.*, 2022).

### *2.3.1 Tosse ineficaz e infecções respiratórias na Distrofia Muscular de Duchenne*

Pessoas com enfermidades neuromusculares podem apresentar o quadro de tosse prejudicada que conseqüentemente vai gerar a permanência de secreção nas vias aéreas, provocando o surgimento de pneumonias e atelectasia, além de outras

disfunções pulmonares que afetam a qualidade de vida do indivíduo de forma progressiva (Katz *et al.*, 2022).

Os indivíduos podem adquirir uma degeneração muscular associada a respiração resultando em uma tosse ineficaz, diminuindo a depuração do líquido nas vias aéreas, provocando assim uma insuficiência respiratória que pode ser letal. Algumas técnicas terapêuticas podem ser usadas para melhorar a eficiência da tosse, como por exemplo manobras manuais, mecanismo de mobilização do muco, respiração glossofaríngea e ventilação mecânica. Com a utilização desses métodos, pode-se reduzir a incidência de mortalidade e morbidade neste público portador da doença (Camela; Galucci; Ricci, 2019).

### *2.3.2 Hipoventilação e apnéia obstrutiva noturna na Distrofia Muscular de Duchenne*

Distúrbios respiratórios em períodos noturnos e relacionados ao sono são bastante frequentes em pacientes com doenças neuromusculares. As complicações respiratórias são diligenes, geralmente causados por hipoventilação, hipercapnia e apneia durante o sono, o que pode evoluir para insuficiência cardiorrespiratória. As principais causas de apneia obstrutiva podem ser derivadas pela ausência de atividades físicas, sobrepeso e uso de corticóides. Já a hipoventilação sucede o enfraquecimento dos músculos respiratórios e principalmente pela debilidade do diafragma (Lomauro; D'angelo; Aliverti, 2017).

De acordo com Kerby, Mayer e Pingleton (1986), pacientes acometidos por doença neuromuscular com insuficiência respiratória causada pela hipoventilação noturna e apneia obstrutiva do sono são prejudicados por problemas secundários, assim como apuramento de secreção nas vias aéreas acometendo a capacidade de respirar ocasionando sintomas de cansaço, dores de cabeça, comprometimento motor, intelectual e insônia.

### **2.4 Insuficiência respiratória diurna na Distrofia Muscular de Duchenne**

Segundo Summer (2001), a insuficiência respiratória pode ser definida como um distúrbio funcional causado por qualquer condição que afete a capacidade do pulmão de manter a oxigenação arterial ou eliminar o gás carbônico. O autor divide em duas etapas a insuficiência respiratória: falência de trocas gasosas, que se manifestam por uma hipóxia ( $\text{PaO}_2 < 60\text{mmHg}$ ), e a falência na ventilação, que se apresenta por uma hipercapnia ou a dificuldade de exalar quantidades corretas de

CO<sub>2</sub> (PaCO<sub>2</sub> > 50mmHg). Slutzky (1997), apresenta a insuficiência respiratória como uma das complicações mais severas da Distrofia Muscular de Duchenne, que surge na fase mais tardia da doença. Inicialmente, temos a presença de uma hipóxia leve, porém não de forma inalterável.

A complacência pulmonar e da parede torácica estão reduzidas devido a fraqueza musculatura respiratória que ocasiona uma alteração do trabalho respiratório resultando em uma hipercapnia, hipoventilação pulmonar e, como decorrência, a hipóxia, resultando em uma falência da ventilação (Badke *et al.*, 2003). Com o tempo, esses pacientes evoluem para um estado de hipoventilação constante afetando o período do dia, ocasionando uma insuficiência respiratória diurna (Souza, 2015).

De acordo com Birnkrant (2002), as diversas complicações como: a hipoventilação, a diminuição da complacência pulmonar, a menor expansibilidade torácica, tosse ineficaz e padrões anormais tornam o paciente sujeito a adquirir infecções e obstruções das vias aéreas. Por este motivo que se faz necessário o uso da Ventilação Não Invasiva de forma constante para tratar as complicações, prevenindo a evolução para uma insuficiência respiratória.

## **2.5 A Ventilação Não Invasiva no manejo das complicações respiratórias da Distrofia Muscular de Duchenne**

A Ventilação Não Invasiva consiste no suporte ventilatório sem invasão das vias aéreas, principalmente, em pacientes hipercápnicos. Atualmente, esse método é considerado padrão no tratamento da insuficiência respiratória causada por doenças neuromusculares, isto por se tratar de uma forma que apresenta diversos benefícios e uma baixa gravidade de suas complicações (Carrasco *et al.*, 2014).

### *2.5.1 Benefícios da Ventilação Não Invasiva na Distrofia Muscular de Duchenne*

Segundo Dealis, Benvenga e Negreiros (2000), a importância deste recurso é evidenciada quando se trata do grande interesse das Unidades de Terapia Intensiva (UTI) e das Unidades de Pronto Atendimento (UPA), onde os resultados apresentam grande eficiência do método na insuficiência respiratória. As autoras relatam que os benefícios da Ventilação Não Invasiva são os mesmos da Ventilação Mecânica Invasiva (VMI), entretanto sem contar com as complicações da invasiva, além disso

apresenta uma melhora na condição clínica do paciente, de fácil aplicação e baixo custo.

Este método em pacientes que apresentam o declínio de sua Capacidade Vital (CV) trouxe resultados positivos, onde os valores foram reduzidos de forma excepcional. Em estudo feito cerca de 75% dos pacientes apresentaram uma redução no declínio dos valores da CV, tendo assim uma melhora na taxa de mortalidade (Rideau *et al.*, 1995). Alguns estudos feitos com Ventilação Não Invasiva em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne comprovaram a eficácia do método, chegando ao mesmo resultado, ocorreu um aumento da PaO<sub>2</sub> e redução da PaCO<sub>2</sub> (Chevrolet *et al.*, 2002).

### 2.5.2 Aplicabilidade da Ventilação Não Invasiva na Distrofia Muscular de Duchenne

A Ventilação Não Invasiva apresenta modalidades que aumentam a ventilação alveolar e diminuem o trabalho respiratório podendo ser administrado através de máscaras nasais ou faciais que fazem a conexão paciente e ventilador, sem que haja a necessidade de usar próteses invasivas (Costa, 1999).

Além disso, este recurso fornece suporte ventilatório através de máscaras ou outras interfaces que podem melhorar as condições sintomáticas que causam a insuficiência respiratória no indivíduo. O surgimento desse método através de uma pressão positiva nas vias aéreas pode ser gerado por meio de determinantes como volume ou pressão, portanto o fluxo de ar pode ser produzido por ventiladores volumétricos ou barométricos (Holanda *et al.*, 2001)

O ventilador volumétrico possui um sistema que libera ar durante a inspiração até que um volume predeterminado seja alcançado, independente da pressão que seja necessária. O sistema acoplado ao ventilador dispara quando temos a presença de um fluxo de ar maior que a pressão no sistema determinada, prevenindo o risco de barotrauma. Este tipo de ventilação apresenta mais benefícios do que a ventilação por pressão negativa, sendo elas: uma menor fuga, não ocorrem apneias, sem deformidades torácicas, equipamento portátil e de fácil manejo, o que torna o paciente mais independente (Lobato *et al.*, 1996).

Segundo Badke *et al.* (2003), várias são as modalidades apresentadas por este dispositivo,, porém as mais utilizadas são: Pressão Positiva em Dois Níveis (BIPAP) e Pressão Positiva Contínua (CPAP). O BIPAP apresenta um ajuste respiratório nos dois níveis de pressão (inspiratório e expiratório). No período inicial

do ciclo respiratório, o ventilador nota uma variação na pressão ou fluxo, e logo em seguida, uma válvula de fluxo é aberta e pressuriza o sistema até o nível determinado de pressão inspiratória. O final do ciclo inicia com a queda da taxa de fluxo inspiratório em cerca de 25% do ciclo inicial (Vianna *et al.*, 2002).

O CPAP nas vias aéreas é realizado através de um fluxo contínuo ou por válvula de demanda. É indicado para o paciente que possui estímulo respiratório, para manter as vias aéreas abertas e realizar o recrutamento de unidades alveolares, fazendo com que seja evitado o colapso alveolar e diminua o esforço muscular respiratório (David, 2000). O uso do CPAP nas vias aéreas através de máscaras nasofaciais, apresentou uma melhora na eficiência diafragmática, diminuição do trabalho inspiratório e expiratório e evita a fadiga muscular (Scarpinella-Bueno *et al.*, 1997).

A Ventilação Não Invasiva na insuficiência respiratória diurna deve ser aplicada de forma constante, a técnica mais utilizada neste caso é a ventilação com pressão positiva intermitente no bocal. Esta técnica utiliza um bocal, que fica próximo a boca, vai ser acoplado à cadeira através de um pescoço de ganso flexível e um ventilador ciclado com assistência-controle, o paciente posiciona o bocal nos lábios e inspira em intervalos regulares. É um método que tem apresentado sucesso nos pacientes com CVF média de 0,6L por mais de 8 anos, além disso o uso do bocal tem sido bem tolerado e não interfere na fala e alimentação (Bach *et al.*, 1987).

É notável a melhora nas complicações e sobrevida nos indivíduos através do uso combinado de ventilação diurna e ventilação nasal noturna (Boussaid *et al.*, 2020). Sendo assim, o uso deste suporte respiratório a longo prazo apresentou resultados positivos, como a estabilização da função pulmonar e prolongamento da expectativa de vida (Piper; Ellis, 2002).

### 3 DELINEAMENTO METODOLÓGICO

#### 3.1 Desenho e período de estudo

O atual estudo trata-se de uma revisão bibliográfica do tipo integrativa, que ocorreu de agosto até novembro de 2023.

#### 3.2 Identificação e seleção dos estudos

Para realização das buscas, foram selecionados três revisores que, independentemente, fizeram pesquisas nas bases de dados e selecionaram os estudos que correspondiam aos critérios. Todas as informações coletadas para o levantamento da pesquisa foram descritas de forma estruturada e coerente, os artigos foram selecionados segundo a sua objetividade e relevância para o tema. As bases de dados utilizadas para o levantamento bibliográfico dos artigos foram *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online - MEDLINE via PUBMED*, *Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde – LILACS* via Biblioteca virtual em saúde - BVS, e *Cientific Electronic Library Online (SCIELO)*.

Para a estratégia de buscas das pesquisas foram utilizados os descritores de acordo com *Medical Subject Headings (MeSH)*: “*noninvasive ventilation*”, “*muscular dystrophy, duchenne*”, “*respiratory function tests*”, “*hypoventilation*”, “*effectiveness*” e “*lung function*”.

Também foram utilizados os seguintes descritores em ciência saúde (DeCS): “*ventilação não invasiva*”, “*distrofia muscular de duchenne*”, “*testes de funções respiratórias*”, “*hipoventilação*”, “*eficácia*” e “*função pulmonar*”. Para a busca utilizou-se os operadores booleanos AND em ambas as bases de dados, conforme estratégia de busca descrita no **Quadro 1**.

**Quadro 1** – Estratégia de busca utilizada em cada base de dado incluída

Base de dados	Estratégia de busca
MEDLINE via PUBMED	<i>(noninvasive ventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (respiratory function tests) (hypoventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (noninvasive ventilation) (effectiveness) AND (noninvasive ventilation) AND (respiratory function tests) (noninvasive ventilation) AND (duchenne muscular dystrophy) AND (lung function)</i>
LILACS via BVS	<i>(noninvasive ventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (respiratory function tests) (hypoventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (noninvasive ventilation)</i>

	<i>(effectiveness) AND (noninvasive ventilation) AND (respiratory function tests) (noninvasive ventilation) AND (duchenne muscular dystrophy) AND (lung function)</i>
SCIELO	<i>(noninvasive ventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (respiratory function tests) (hypoventilation) AND (muscular dystrophy, duchenne) AND (noninvasive ventilation) (effectiveness) AND (noninvasive ventilation) AND (respiratory function tests) (noninvasive ventilation) AND (duchenne muscular dystrophy) AND (lung function)</i>

Fonte: autoria própria.

### 3.3 Critérios de elegibilidade (PICOT)

Os estudos foram escolhidos através dos critérios de elegibilidade, e selecionados através de ensaios clínicos sem restrição temporal e linguística. Ao desenvolver esses preceitos, a população selecionada foram indivíduos que possuem Distrofia Muscular de Duchenne, foi selecionada como intervenção a Ventilação Não Invasiva, o desfecho está relacionado a melhora da hipoventilação, sobrevida e função pulmonar, conforme mostra o **Quadro 2**.

**Quadro 2** - Critérios de Elegibilidade

	<b>CRITÉRIOS</b>	<b>INCLUSÃO</b>	<b>EXCLUSÃO</b>
<b>P</b>	<b>População / Paciente</b>	Indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne de 3 a 40 anos	Pacientes instáveis hemodinamicamente
<b>I</b>	<b>Intervenção</b>	Ventilação Não Invasiva	Pacientes com necessidade do uso da via aérea artificial
<b>C</b>	<b>Controle / Comparação</b>	<b>X</b>	<b>X</b>
<b>O</b>	<b>Outcome / Desfechos</b>	Hipoventilação, Função Pulmonar, Sobrevida	<b>X</b>
<b>T/S</b>	<b>Tipo de Estudo</b>	Ensaio clínico e Estudos de coortes	<b>X</b>

Fonte: autoria própria.

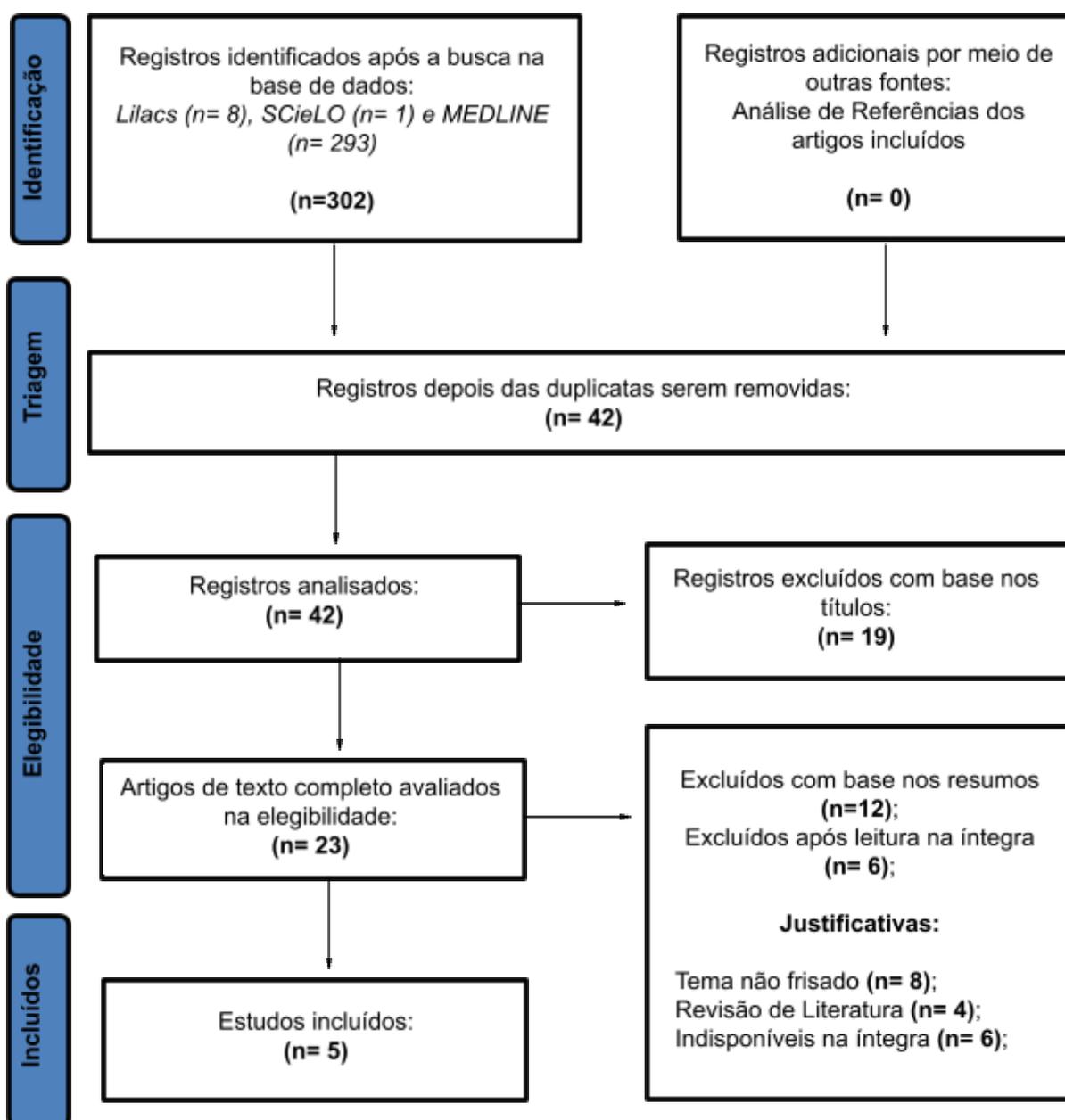
Os artigos excluídos não seguiam os critérios de elegibilidade: população/paciente, intervenção, controle/comparação, outcomes/desfechos e tipo de estudo, sendo assim alguns não estavam disponíveis na íntegra e outros fugiam do presente tema e assunto por não se enquadrar no objetivo desta revisão. A

síntese dos artigos escolhidos foi feita de forma descritiva, com o objetivo de transmitir conhecimentos sobre a efetividade da Ventilação Não Invasiva na hipoventilação, sobrevida e função pulmonar em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne.

#### 4 RESULTADOS

Após a análise dos estudos através das bases de dados pesquisadas, foi encontrado um total de 302 artigos, houve uma exclusão de 260 artigos por serem duplicatas, 31 foram removidos após análise dos títulos e resumos, 6 apresentavam indisponibilidade na íntegra relacionados à busca, de forma que a amostra final foi composta por 5 artigos selecionados de acordo com os critérios, conforme o fluxograma de seleção exposto na **Figura 1**.

**Figura 1** - Fluxograma de seleção de estudos para revisão integrativa



Fonte: Fluxograma desenvolvido pelo *PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses)* e adaptado pelos autores. Disponível em: [prisma-statement.org](http://prisma-statement.org).

Para a exposição dos resultados foi utilizado o **Quadro 3**, que possibilitou a organização das informações obtidas em coluna com nome dos autores, ano de publicação, tipo de estudo, características da amostra, objetivos, intervenções, resultados e conclusão.

**Quadro 3 - Características dos estudos incluídos**

AUTOR/ANO	TIPO DE ESTUDO	AMOSTRAS	OBJETIVOS	INTERVENÇÕES	RESULTADOS	CONCLUSÃO
Toussaint; Soudon; Kinneer, 2008	Ensaio clínico randomizado.	Foram avaliados 50 pacientes com DMD.	Analisar a eficácia da VNI através da pressão positiva no tratamento da fraqueza muscular respiratória em indivíduos com DMD.	Pacientes com hipoventilação noturna receberam VNI no período da noite; aqueles com dispneia diurna também receberam VNI durante o dia através de um bocal.	Os pacientes com dispneia (pontuação de Borg > 2,5/10) apresentaram aumento no Tlim e diminuição no TT (0,1) após a VNI.	A carga do músculo respiratório diminui e a capacidade de resistência aumentou com o uso da VNI revertendo assim a dispneia em pacientes com DMD.

Bach; Martinez, 2011	Ensaio clínico randomizado.	101 pacientes em uso de VNI.	Analisar o uso da VNI como suporte ventilatório para a sobrevivência de pacientes com DMD.	Utilização de VNI contínua e tosse mecanicamente assistida.	A VNI permitiu que os pacientes retornassem a Spo2 $\geq$ 95% e garantiu a extubação juntamente com a tosse mecânica assistida.	A VNI contínua com a supervisão da oximetria e tosse mecânica assistida garantiu a sobrevida e evitou a traqueostomia em pacientes com DMD.
Hess, 2012	Ensaio clínico randomizado.	<p>Três grupos de pacientes com DMD:</p> <p>Grupo 1: Os pacientes não foram tratados com nenhum dos recursos apresentados;</p> <p>Grupo 2: Os pacientes foram submetidos a traqueostomia;</p> <p>Grupo 3: Os pacientes foram tratados com VNI.</p>	Verificar a potencialidade da VNI na sobrevida de pacientes com DMD.	Traqueostomia, VNI e medicamentos cardioprotetores.	56 pacientes do Grupo 1 faleceram aos $18,6 \pm 2,9$ anos; os 21 pacientes do Grupo 2 faleceram aos $28,1 \pm 8,3$ anos, sendo 3 ainda vivos; e os 88 pacientes que usaram VNI tiveram sobrevida de 50% até 39,6 anos ( $P < 0,001$ ).	A VNI e a tosse assistida fornecida trouxeram resultados com maiores intensidades e melhores taxas de sobrevivência em comparação ao tratamento invasivo.

A Mckim <i>et al.</i> , 2013	Ensaio clínico randomizado.	12 pacientes com DMD que usam VNI por 24 horas utilizando máscaras à noite e VPM durante o dia.	Avaliar a necessidade da VNI durante 24 horas para prevenir a necessidade de traqueostomia.	VNI 24 horas com máscara à noite e VPM durante o dia.	A sobrevida média com VNI 24 horas foi de 5,7 anos.	A VNI foi considerada uma alternativa segura para pacientes com DMD que precisam de suporte respiratório, por evitar a necessidade de traqueostomia.
Hurvitz <i>et al.</i> , 2021	Ensaio clínico randomizado.	Foram identificados 33 pacientes com DMD, sendo 29 em uso de VNI.	Avaliar o uso da VNI em um amplo espectro de pacientes com DMD, incluindo crianças e adultos, determinando a influência socioeconômica e biológica.	Avaliação clínica incluindo dados demográficos, determinantes sociais e função pulmonar para determinar o uso da Ventilação não invasiva (VNI).	A análise multifatorial mostrou que os fatores socioeconômicos e biológicos influenciam na utilização de VNI e na causa de não adesão por esse método.	A VNI demonstrou ter um papel importante para restaurar a função pulmonar. No entanto, o desabono a adesão foi observado em indivíduos por estarem com a doença avançada.

Legenda: Borg: Escala Criada Para Classificar a Percepção Subjetiva Do Esforço Respiratório; DMD - Distrofia Muscular de Duchenne; SpO<sup>2</sup>: Saturação de Oxigênio; Tlim: Tempo De Resistência Muscular Respiratória; TT: Índice Tensão-tempo; VNI - Ventilação Não Invasiva; VPM - Ventilação Pulmonar Mecânica.  
Fonte: autoria própria.

No estudo de Toussaint, Soudon e Kinnear (2009), foram avaliados 50 pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, com o intuito de verificar a eficiência da Ventilação Não Invasiva através da pressão positiva no tratamento da fraqueza muscular respiratória. Colocando em prática tanto a Ventilação Não Invasiva por pressão positiva durante o dia quanto no período da noite para tratar a hipoventilação, o que consequentemente trouxe melhorias para os pacientes com dispneia, já que resultou em uma pontuação  $< 2,5/10$  na escala de Borg que sugere um leve esforço percebido, apresentando também um aumento no tempo de resistência muscular respiratória (Tlim) e diminuição no tempo-tensão (TT) após a Ventilação Não Invasiva. Isso fez com que houvesse uma reversão da falta de ar, diminuindo a carga dos músculos respiratórios e melhorando a sua capacidade de resistência.

Bach e Martinez (2011), avaliaram em seu estudo 101 pacientes que utilizaram a Ventilação Não Invasiva de forma contínua com o objetivo de verificar o uso desse método como suporte ventilatório para a sobrevivência deste público, obtendo como intervenção associada a tosse mecânica assistida. O método possibilitou que os pacientes tivessem o retorno da  $SpO_2 \geq 95\%$  e garantiu a extubação de alguns indivíduos. Portanto a Ventilação Não Invasiva contínua com a supervisão da oximetria e tosse mecânica assistida garantiu a sobrevida e evitou a traqueostomia.

No ensaio clínico randomizado de Hess (2012), foram avaliados pacientes divididos em 3 grupos: o Grupo 1 apresenta pacientes que não foram tratados com nenhum recurso fisioterapêutico; o Grupo 2 inclui apenas pacientes submetidos a traqueostomia; e o Grupo 3 formado pelos pacientes que foram tratados com Ventilação Não Invasiva. O presente estudo tem como objetivo verificar a potencialidade deste recurso na sobrevida destes pacientes, para isso utilizou métodos diferentes para comparação dos benefícios, são eles: Traqueostomia, Medicamentos Cardioprotetores e Ventilação Não Invasiva. Foram obtidos os seguintes resultados, 56 pacientes do Grupo 1 faleceram aos  $18,6 \pm 2,9$  anos; os 21 pacientes do Grupo 2 faleceram aos  $28,1 \pm 8,3$  anos, sendo 3 ainda vivos; e os 88 pacientes que usaram este método como suporte respiratório tiveram sobrevida de 50% até 39,6 anos ( $P < 0,001$ ). Conclui-se que a Ventilação Não Invasiva e a tosse assistida trouxeram resultados com maiores intensidade e taxas de sobrevivência quando comparado ao tratamento invasivo.

No ensaio clínico de Mckim *et al.* (2013), ocorreu o uso da Ventilação Não Invasiva no espaço de 24 horas de sua aplicabilidade aos 12 pacientes designados ao emprego desta técnica. Objetivando avaliar a necessidade durante as 24 horas para prevenir a necessidade de traqueostomia. As intervenções associadas foram Ventilação Mecânica Invasiva 24 horas com máscara à noite e Ventilação Pulmonar Mecânica (VPM) durante o dia. Em decorrência disso, apurou que a sobrevida média com 24 horas foi de 5,7 anos. Com isso, concluiu-se que a Ventilação Não Invasiva é uma alternativa altamente segura para estes pacientes que necessitavam de um suporte respiratório para evitar que fosse imposto a estes indivíduos a realização da traqueostomia.

De acordo com o estudo de coorte realizado por Hurvitz *et al.* (2021), foram selecionados 33 pacientes, sendo 29 destes em uso da Ventilação Não Invasiva, com o intuito de avaliar o uso em um amplo espectro de pacientes, incluindo crianças e adultos, determinando a influência socioeconômica e a biológica. Através destes panoramas foram realizadas avaliações clínicas incluindo estes dados demográficos, determinantes sociais e função pulmonar para estabelecer o uso da Ventilação Não Invasiva. Ao efetivar a análise multifatorial foi apresentado que tanto os fatores socioeconômicos, quanto os biológicos, influenciaram diretamente na utilização desta técnica, ocasionando a não aderência dos pacientes a este método. Com isso, concluiu-se que a Ventilação Não Invasiva demonstrou ter um papel importante para restaurar a função pulmonar, porém, em indivíduos no qual a doença exteriorizou-se de maneira avançada, houve o desabono a aplicação desta técnica.

## 5 DISCUSSÃO

Os resultados obtidos neste estudo desvelam que a Ventilação Não Invasiva quando estabelecida de forma adequada e precoce, com um método de suporte de vida em pacientes portadores da Distrofia Muscular de Duchenne ou associado à insuficiência respiratória crônica é forma capaz de desacelerar o fim da função pulmonar, diminuir a hipoventilação noturna e a sobrecarga da musculatura respiratória e aumentar a sobrevida deste perfil populacional.

De acordo com Toussaint, Soudon e Kinnear (2009), sobre a sobrecarga muscular revelaram que a Ventilação Não Invasiva foi capaz de amenizar a sobrecarga muscular nos indivíduos que a utilizaram, podendo ser explicados através do estudo de Benditt e Boitano (2013) que pressupôs que os músculos da respiração em portadores de Distrofia Muscular de Duchenne, estão em estado de fadiga crônica, pelo fato principal de que a noite existe uma maior utilização para equilibrar a relação ventilação/perfusão. O resultado pode ser corroborado com o estudo de Goldstein *et al.* (1991), pelo qual a Ventilação Não Invasiva devidamente aplicada e utilizada de forma precoce é eficaz na redução da sobrecarga muscular e na facilitação da recuperação muscular, pois reduz o número de esforços necessários para o paciente manter uma adequada troca gasosa, além de reduzir a atividade eletromiográfica muscular e esses efeitos, por sua vez, podem reverter a fadiga muscular.

Segundo Bach e Martinez (2011), o uso da Ventilação Não Invasiva de forma contínua associada a tosse mecânica assistida é eficaz quando relacionado ao aumento da sobrevida e, também, evita a traqueostomia em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne de modo que mantém a SpO<sub>2</sub>  $\geq$  95%. Por conseguinte, de acordo com Hess (2012), houve a confirmação de que a Ventilação Não Invasiva associada a tosse mecânica assistida apresentou melhores resultados se tratando da sobrevivência quando comparado a Ventilação Mecânica Invasiva (VMI). Por meio da análise do estudo de Ward (2005), assevera com um ensaio controlado randomizado cujo objetivo era verificar o uso da Ventilação Não Invasiva para hipoventilação noturna neste perfil de pacientes, identificou que o suporte ventilatório de forma especial associada ao manejo de depuração das vias aéreas e, melhoram a sobrevida e a qualidade de vida dos pacientes.

Conforme A Mckim *et al.* (2013), o uso da Ventilação Não Invasiva no espaço de 24 horas de sua aplicabilidade apresentou o aumento da sobrevivência dos

indivíduos. Com isso, concluiu-se que a Ventilação Não Invasiva é uma alternativa altamente segura para estes pacientes que necessitavam de um suporte respiratório por uma longa duração para evitar que fosse imposto a estes indivíduos a realização da traqueostomia. No contexto referente à hipoventilação noturna, Mellies *et al.* (2003) por sua vez verificou o impacto a longo prazo do uso da Ventilação Não Invasiva durante a noite na função respiratória e considerou um impacto favorável a longo prazo nas hipoventilação noturnas e diurnas, durante o sono e a na Capacidade Vital (CV) em pacientes neuromusculares.

Em seguida Hurvitz *et al.* (2021), através de uma análise multifatorial revelou que tanto os fatores socioeconômicos, quanto, os biológicos influenciaram diretamente na utilização, podendo assim concluir que a Ventilação Não Invasiva é importante para restaurar a função pulmonar, porém, em indivíduos no qual a doença evoluiu de forma rápida, houve a recusa à aplicação desta técnica. No entanto, Fuchs, Klotz e Nicolai (2017) no seu estudo mostrou que com a progressão da doença muitos pacientes necessitam de suporte ventilatório não invasivo e a utilização do teste, trará benefícios como a diminuição da sobrecarga muscular, melhora da função dos músculos respiratórios e evita o declínio funcional, tais benefícios parecem estar ligados à melhora da mecânica respiratória que permitirá aos portadores de doença a realizarem mais atividades e evitando o declínio funcional.

Portanto, recomenda-se a utilização da Ventilação Não Invasiva em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, iniciando desde as hipoventilação no sono, reduzindo assim às morbidades e as complicações de uma via aérea artificial, além de reduzir o declínio da função pulmonar, culminando em maior sobrevida, essa adaptação pode ser realizada em regime ambulatorial ou domiciliar.

## **6 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Considerando os resultados expostos no presente estudo, é evidente que a Ventilação Não Invasiva desempenha um papel importante na diminuição precoce da hipoventilação, por meio deste recurso reabilitador que tem papel positivo no sistema respiratório, causando uma boa resposta na sobrevida e resultando na diminuição do declínio da função pulmonar nos pacientes nos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, tendo em vista que, este recurso de suporte respiratório possui uma ampla via de acesso. Em suma, se faz necessária a construção de mais pesquisas, com um rigor metodológico maior, sugestões de protocolos assistenciais, e principalmente condições favoráveis à expansão desta técnica.

## REFERÊNCIAS

A MCKIM, D. *et al.* Twenty-Four Hour Noninvasive Ventilation in Duchenne Muscular Dystrophy: a safe alternative to tracheostomy. **Canadian Respiratory Journal**, [S.L.], v. 20, n. 1, p. 5-9, 2013. Hindawi Limited. Acesso em: 12 out. 2023.

BACH, J. R. *et al.* Management of end stage respiratory failure in duchenne muscular dystrophy. **Muscle & Nerve**, [S.L.], v. 10, n. 2, p. 177-182, fev. 1987. Wiley. Acesso em: 10 ago. 2023.

BACH, J. R; MARTINEZ, D. Duchenne Muscular Dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. **Respiratory Care**, [S.L.], v. 56, n. 6, p. 744-750, jun. 2011. Daedalus Enterprises. Acesso em: 12 out. 2023.

BACH, J. R. Noninvasive Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Disease. **Annals Of Rehabilitation Medicine**, [S.L.], v. 41, n. 4, p. 519, 2017. Korean Academy of Rehabilitation Medicine. Acesso em: 10 set. 2023.

BADKE, T. *et al.* **A atuação da fisioterapia na insuficiência respiratória de pacientes portadores de distrofia muscular progressiva do tipo duchenne: revisão bibliográfica.** 2003. TCC (Graduação) - Curso de Fisioterapia, Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel, 2003. Acesso em: 12 ago. 2023.

BENDITT, J. O.; BOITANO, L. J. Pulmonary Issues in Patients with Chronic Neuromuscular Disease. **American Journal Of Respiratory And Critical Care Medicine**, [S.L.], v. 187, n. 10, p. 1046-1055, 15 maio 2013. American Thoracic Society. Acesso em: 05 set. 2023.

BIRNKRANT, D. J. The Assessment and Management of the Respiratory Complications of Pediatric Neuromuscular Diseases. **Clinical Pediatrics**, [S.L.], v. 41, n. 5, p. 301-308, jun. 2002. SAGE Publications. Acesso em: 05 set. 2023.

BIRNKRANT, D. J. *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. **The Lancet Neurology**, [S.L.], v. 17, n. 4, p. 347-361, abr. 2018. Elsevier BV. Acesso em: 01 ago. 2023.

BONIFÁCIO, L. S.; MATOS, W. L.; SILVA, K. C. C. Atuação fisioterapêutica na Distrofia de Duchenne. **Research, Society And Development**, [S.L.], v. 11, n. 13, p. 200-210, 8 out. 2022. Research, Society and Development. Acesso em: 09 set. 2023.

BOUSSAID, G. *et al.* Impact of Mechanical Ventilation Methods on the Life Perception of Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: french cross-sectional survey. **Respiratory Care**, [S.L.], v. 65, n. 11, p. 1712-1720, 18 ago. 2020. Daedalus Enterprises. Acesso em: 05 set. 2023.

BRANDÃO, L. C. *et al.* Efeito da intervenção motora domiciliar centrada na família para a funcionalidade de indivíduos com Duchenne. **Saúde em Debate**, [S.L.], v. 46, n. 5, p. 136-147, dez. 2022. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 11 ago. 2023.

BUSHBY, K. *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. **The Lancet Neurology**, [S.L.], v. 9, n. 1, p. 77-93, jan. 2010. Elsevier BV. Acesso em: 09 set. 2023.

CAMELA, F.; GALLUCCI, M.; RICCI, G. Cough and airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. **Paediatric Respiratory Reviews**, [S.L.], v. 31, p. 35-39, ago. 2019. Elsevier BV. Acesso em: 04 set. 2023.

CARRASCO, C. M. *et al.* Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. **Anales de Pediatría**, [S.L.], v. 81, n. 4, p. 259-260, out. 2014. Elsevier BV. Acesso em: 12 ago. 2023.

CASE, L. E. *et al.* Rehabilitation Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. **Pediatrics**, [S.L.], v. 142, n. 2, p. 17-33, 1 out. 2018. American Academy of Pediatrics (AAP). Acesso em: 29 out. 2023.

CHEVROLET, A. *et al.* Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders (Cochrane Review). In: **The Cochrane Library**, 2002.

COSTA, D. **Fisioterapia Respiratória Básica**. São Paulo: Atheneu, 1999.

FIORENTINO, G. *et al.* Mouthpiece ventilation in Duchenne muscular dystrophy: a rescue strategy for noncompliant patients. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [S.L.], v. 42, n. 6, p. 453-456, dez. 2016. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 10 ago. 2023.

FONSECA, M. T. M. *et al.* Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares. **Rev. Med Minas Gerais**, [S.L.], v. 18, n. 4, p. 17-26, 2008. Acesso em: 10 ago. 2023.

FUCHS, H.; KLOTZ, D.; NICOLAI, T. Nichtinvasive Beatmung bei Kindern mit akuter respiratorischer Insuffizienz. **Notfall + Rettungsmedizin**, [S.L.], v. 20, n. 8, p. 641-648, 2 out. 2017. Springer Science and Business Media LLC. Acesso em: 05 set. 2023

DAVID, C. M. Insuficiência Respiratória. In: BETHLEM, N. **Pneumologia, 4ª ed.** São Paulo: Atheneu, 2000.

DEALIS, S. M. O.; BENVENGA, R. H.; NEGREIROS, G. V. Ventilação Não-invasiva em Cardiologia. In: REGENGA, M. M. **Fisioterapia em Cardiologia da UTI à Reabilitação**. São Paulo: Roca, 2000.

GEVAERD, M. S. *et al.* Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. **Fisioterapia em Movimento**, [S.L.], v. 23, n. 1, p. 93-103, mar. 2010. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 09 set. 2023.

GOLDSTEIN, R. S. *et al.* Influence of Noninvasive Positive Pressure Ventilation on Inspiratory Muscles. **Chest**, [S.L.], v. 99, n. 2, p. 408-415, fev. 1991. Elsevier BV. Acesso em: 05 set. 2023.

HESS, D. R. The Growing Role of Noninvasive Ventilation in Patients Requiring Prolonged Mechanical Ventilation. **Respiratory Care**, [S.L.], v. 57, n. 6, p. 900-920, jun. 2012. Daedalus Enterprises. Acesso em: 05 set. 2023.

HESS, D. R. Noninvasive Ventilation for Neuromuscular Disease. **Clinics In Chest Medicine**, [S.L.], v. 39, n. 2, p. 437-447, jun. 2018. Elsevier BV. Acesso em: 01 set. 2023.

HNAINI, M. *et al.* Duchenne muscular dystrophy respiratory profiles from real world registry data. **Pediatric Pulmonology**, [S.L.], v. 58, n. 10, p. 2725-2732, 4 ago. 2023. Wiley. Acesso em: 04 set. 2023.

HOLANDA, M. A. *et al.* Ventilação não-invasiva com pressão positiva em pacientes com insuficiência respiratória aguda: fatores associados à falha ou ao sucesso. **Jornal de Pneumologia**, [S.L.], v. 27, n. 6, p. 301-309, nov. 2001. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 20 ago. 2023.

HURVITZ, M. S. *et al.* Determinants of usage and nonadherence to noninvasive ventilation in children and adults with Duchenne muscular dystrophy. **Journal Of Clinical Sleep Medicine**, [S.L.], v. 17, n. 10, p. 1973-1980, out. 2021. American Academy of Sleep Medicine (AASM). Acesso em: 01 set. 2023.

KATZ, S. L. *et al.* Routine lung volume recruitment in boys with Duchenne muscular dystrophy: a randomized clinical trial. **Thorax**, [S.L.], v. 77, n. 8, p. 805-811, 2 mar. 2022. BMJ. Acesso em: 01 ago. 2023.

KERBY, G. R.; MAYER, L. S.; PINGLETON, S. K. Nocturnal Positive Pressure Ventilation via Nasal Mask. **American Review of Respiratory Disease**, [S.L.], v. 135, n. 3, p. 200-210, 1986. Acesso em: 12 ago. 2023.

LAPELUSA, A.; KENTRIS, M. **Muscular Dystrophy**. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023. Acesso em: 05 set. 2023.

LEMYRE, B. *et al.* Ventilação com pressão positiva intermitente nasal (VPNI) versus pressão positiva contínua nasal (CPAP) para neonatos prematuros após extubação. **Banco de Dados Cochrane Syst Rev.**, [S.L.], v. 2, n. 2, p. 100-120, 2017. Acesso em: 11 ago. 2023.

LOBATO, S. D. *et al.* Ventilación mecánica domiciliaria en las enfermedades neuromusculares. **Revista Neurología**, Barcelona, v. 24, n. 129, p. 523-529, 1996. Acesso em: 12 ago. 2023.

LOMAURO, A.; D'ANGELO, M. G.; ALIVERTI, A. Sleep Disordered Breathing in Duchenne Muscular Dystrophy. **Current Neurology And Neuroscience Reports**, [S.L.], v. 17, n. 5, p. 200-210, 11 abr. 2017. Springer Science and Business Media LLC. Acesso em: 04 set. 2023.

MELLIES, U. *et al.* Longterm noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. **European Respiratory Journal**, [S.L.], v. 22, n. 4, p. 631-636, out. 2003. European Respiratory Society (ERS). Acesso em: 05 set. 2023.

MELO, A. P. F.; CARVALHO, F. A. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne. **Revista Neurociências**, [S.L.], v. 19, n. 4, p. 686-693, 31 mar. 2011. Universidade Federal de São Paulo. Acesso em: 01 set. 2023.

MERCURI, E.; MUNTONI, F. Muscular dystrophy. **Current Opinion In Pediatrics**, [S.L.], v. 25, n. 6, p. 701-707, dez. 2013. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). Acesso em: 27 ago. 2023.

MHANDIRE, D. Z. *et al.* Breathing in Duchenne muscular dystrophy: translation to therapy. **The Journal Of Physiology**, [S.L.], v. 600, n. 15, p. 3465-3482, 24 jun. 2022. Wiley. Acesso em: 20 ago. 2023.

NERBASS, F. B. *et al.* Atuação da Fisioterapia no tratamento dos distúrbios respiratórios do sono. **ASSOBRAFIR Ciência**, [S.L.], v. 6, p. 13-30, 2015. Acesso em: 20 ago. 2023.

PASCHOAL, I. A.; VILLALBA, W. O.; PEREIRA, M. C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, [S.L.], v. 33, n. 1, p. 81-92, fev. 2007. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 02 set. 2023.

PENA, F. F.; ROSOLÉM, F. C.; ALPINO, A. M. S. Contribuição da Fisioterapia para o bem-estar e a participação de dois alunos com Distrofia Muscular de Duchenne no ensino regular. **Revista Brasileira de Educação Especial**, [S.L.], v. 14, n. 3, p. 447-462, dez. 2008. FapUNIFESP (SciELO). Acesso em: 05 set. 2023;

PIPER, A. J.; ELLIS, E. R. Ventilação Não-invasiva. In: PRYOR, J.; WEBBER, B. **Fisioterapia para Problemas Respiratórios e Cardíacos**, 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

RICCI, G. *et al.* Therapeutic opportunities and clinical outcome measures in Duchenne muscular dystrophy. **Neurological Sciences**, [S.L.], v. 43, n. 2, p. 625-633, 24 maio 2022. Springer Science and Business Media LLC. Acesso em: 03 ago. 2023.

RIDEAU, Y. *et al.* Treatment of respiratory insufficiency in Duchenne's muscular dystrophy: nasal ventilation in the initial stages. **Monaldi Arch Chest Dis**, [S.L.], v. 50, n.3, p. 235-238, 1995. Acesso em: 10 set. 2023.

SAN MARTÍN P., P.; SOLIS F., F.; CAVADA CH., G. Sobrevida de pacientes con distrofia muscular de Duchenne. **Revista Chilena de Pediatría**, [S.L.], v. 0, n. 0, p. 0, 2018. Sociedad Chilena de Pediatría. Acesso em: 10 set. 2023.

SAWNANI, H. Sleep disordered breathing in Duchenne muscular dystrophy. **Paediatric Respiratory Reviews**, [S.L.], v. 30, p. 2-8, abr. 2019. Elsevier BV. Acesso em: 11 ago. 2023.

SCARPINELLA-BUENO, M.A. *et al.* Uso do suporte ventilatório com pressão positiva contínua em vias aéreas (CPAP) por meio de máscara nasofacial no tratamento da insuficiência respiratória aguda. **Revista da Associação Médica Brasileira**, [S.L.], v. 43, n. 3, p. 12-13, set. 1997. Elsevier BV. Acesso em: 20 ago. 2023.

SLUTZKY, L. C. **Fisioterapia Respiratória nas Enfermidades Neuromusculares**. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.

SOUZA, I. E. R. *et al.* **Distrofia Muscular de Duchenne**: Complicações e tratamentos. 2015. TCC (Graduação) - Curso de Fisioterapia, Centro Universitário Unifafibe, Bebedouro, 2015. Acesso em: 12 ago. 2023.

SUMMER, W. R. Insuficiência Respiratória. *In*: GOLDMAN, L.; BENNET, C. **Tratado de Medicina Interna, 21<sup>a</sup> ed.** Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.

TOUSSAINT, M.; SOUDON, P.; KINNEAR, W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. **Thorax**, [S.L.], v. 63, n. 5, p. 430-434, 1 maio 2008. BMJ. Acesso em: 12 out. 2023.

VIANNA, A. *et al.* Ventilação Mecânica com Pressão Positiva. *In*: GOMES, M. V. **Medicina Intensiva Cardiopulmonar**. Rio de Janeiro: Revinter, 2002.

WARD, S. Randomized controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. **Thorax**, [S.L.], v. 60, n. 12, p. 1019-1024, 1 dez. 2005. BMJ. Acesso em: 05 set. 2023.