



AME

AMIGOS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL

 [aame_amigosdaame](#)

 [AtrofiaMuscularEspinhal](#)

Temos uma lista de e-mail para troca de informações, com participação de pessoas com AME, familiares e profissionais da área da saúde e interessados na Atrofia Muscular Espinhal.

Envie um e-mail em branco para esse endereço para confirmar sua inscrição:
atrofiaespinhal-subscribe@yahoo.com.br

GUIA DAS FAMÍLIAS SOBRE CUIDADOS BÁSICOS NA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL



AME

AMIGOS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL



Quando nos deparamos com um diagnóstico de uma condição que impacta nosso curso de vida, num primeiro momento temos o susto, depois podemos seguir caminhos diversos de reação que nos levarão mais cedo, ou mais tarde, à aceitação e adaptação para seguir nosso caminho da melhor maneira possível. Contribuem para o processo de aceitação fatores diversos, mas certamente, o entendimento sobre o que se passa, e as possibilidades que existem para tornar este percurso o melhor possível é fundamental.

Este guia, não substitui o papel do profissional da saúde, ao qual compete não só conduzir o cuidado, mas acolher, ouvir, e buscar conversar sobre as diferentes questões que possam ocorrer ao longo do acompanhamento.

Este guia não esgota o assunto, apenas é um condutor inicial de informações básicas e importantes, para dar seqüência a nossa luta.

“Um dia, quando olhares para trás, verás que os dias mais belos foram aqueles em que lutaste” (Freud)

Alexandra Prufer de Queiroz Campos Araujo
Professora Associada de Neuropediatria da UFRJ

Este Guia das Famílias para o Consenso sobre os Cuidados Básicos na Atrofia Muscular Espinhal foi desenvolvido por defensores e especialistas para as famílias afetadas pela Atrofia Muscular Espinhal. O texto completo do Consenso (22 Páginas) foi publicado na edição de agosto de 2007 do Journal of Child Neurology e pode ser encontrado no site da revista. O link para o documento está disponível na última página deste Guia.

A AAME – Amigos da Atrofia Muscular Espinhal é uma associação sem fins lucrativos, que surgiu da luta de um grupo de pessoas no Rio de Janeiro com a missão de divulgar a Atrofia Muscular Espinhal (AME) visando a informação e orientação da população e profissionais para uma melhor qualidade de vida das pessoas com AME e seus familiares.

O que é AME?

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular, rara e genética que leva ao enfraquecimento dos músculos pelo mal funcionamento dos neurônios da medula espinhal. Os músculos afetados podem ser apenas os que controlam os movimentos das pernas, até a grande maioria deles, incluindo sustentação de tronco e cabeça e até mesmo os da região das costelas, que ajudam na respiração.

Os indivíduos com AME podem não ter nenhuma alteração ao nascimento e os sintomas podem ir surgindo ao longo da vida, desde os primeiros meses nas formas mais graves, mais tarde na infância, até mesmo na idade adulta nas formas mais brandas. As formas mais graves tem uma menor expectativa de vida.

Todas as pessoas com AME tem um risco maior de problemas de saúde ao longo de sua vida.

Fatos:

- ✓ A AME é a doença hereditária que mais leva ao óbito crianças com menos de 2 anos;
- ✓ 50% das pessoas com AME possuem a forma mais grave da doença – ou seja, AME Tipo 1 ou Síndrome de Werdnig Hoffman;
- ✓ Sem os equipamentos, suporte e tratamento apropriado trata-se de doença frequentemente fatal;
- ✓ 1 a cada 6.000 bebês nascem com AME. A AME pode afetar qualquer idade, raça ou sexo.
- ✓ 1 a cada 40 pessoas é portadora do gene causador da AME. A criança de dois portadores tem 25% de chance de desenvolver AME.





O que é um Consenso e por quê precisamos de um?

Um consenso reflete a concordância geral entre um grupo. Neste caso, o Consenso sobre Cuidados Básicos na Atrofia Muscular Espinhal (AME) foi desenvolvido por um grupo de especialistas no cuidado de pessoas com AME. O objetivo do Consenso é servir de fonte para profissionais da saúde e fornecer recomendações para a prática clínica. Isto é especialmente importante para as pessoas com AME, uma vez que existem várias comunidades que não tem acesso a médicos especialistas na doença. Este é um guia rápido especialmente feito para as famílias e pacientes sobre o conteúdo do Consenso.



Esperamos que isso auxilie o diálogo entre médicos e pacientes. É muito importante entender que são apenas sugestões – as recomendações do Consenso são para considerações gerais e não devem ser consideradas como condições absolutas de tratamento. Esperamos que você compartilhe esse Guia com outras famílias e amigos de pessoas com AME. O documento completo do Consenso sobre como cuidar de uma pessoa com AME (veja nas referências da página 11) está disponível, na versão original em inglês, na página da internet da revista médica na qual foi publicado.

O que os especialistas recomendam no tratamento de pessoas com AME?

É importante saber que há coisas que você pode fazer para manter a você ou sua criança com AME confortável e segura, ajudando a aprender e atingir sua capacidade máxima. Especialistas em AME recomendam 5 tópicos que devem ser abordados entre você e os profissionais da saúde envolvidos:

1. Confirmando o diagnóstico de AME
2. Cuidando dos problemas respiratórios
3. Cuidando da alimentação e nutrição
4. Cuidando dos movimentos e atividades diárias
5. Preparando-se para doenças ou complicações



1 – Confirmando o diagnóstico de AME

Se você está lendo esse Guia informativo, provavelmente a possibilidade do diagnóstico de AME está sendo cogitada pelos profissionais de saúde. Um simples exame de sangue (Exame de DNA) pode confirmar se você ou seu filho(a) tem ou não uma mutação do gene SMN (sobrevivência do neurônio motor) que causa a AME. Caso o teste seja positivo o seu diagnóstico ou de seu filho(a) está confirmado. No entanto, aproximadamente 5 % das crianças ou adultos que apresentam os sintomas de AME podem apresentar um exame negativo para a deleção do gene SMN, e outros exames terão que ser feitos. Estes exames podem incluir uma eletroneuromiografia (EMG), que mede a atividade elétrica do músculo e a condução nervosa, e/ou biópsia muscular e exames de sangue, para a exclusão de outras doenças neuromusculares.

Se o exame de sangue der positivo para AME, seu médico irá conversar com você e seus familiares sobre as estratégias de cuidados para você ou seu filho(a), incluindo planos voltados para respiração e a alimentação, assim como as terapias necessárias (fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional e outras especialidades). O aconselhamento genético (AG) também é recomendado aos familiares das pessoas com AME.

A tabela a seguir descreve as diferentes formas de apresentação da AME. Ela é usada como um guia para discussão e planejamento pelos especialistas em AME quando estão trabalhando com as famílias e os profissionais de saúde. A classificação, baseada na época de início da fraqueza e níveis funcionais (de habilidades alcançadas) podem auxiliar você e seu médico a entenderem o quanto você ou seu filho(a) será afetado pela AME. Geralmente, quanto mais precoce o início da fraqueza muscular maior a gravidade da doença e maior a necessidade de um planejamento de tratamento proativo.

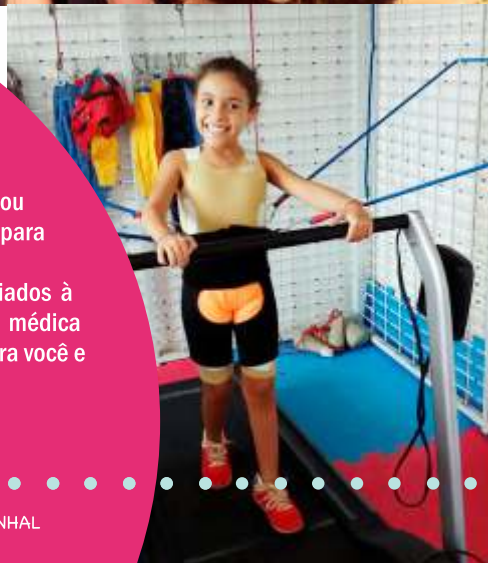
A necessidade de um planejamento individualizado para todas as pessoas com AME é fundamental, pois irá ajudar você e seus familiares a entender e a se prepararem para o dia-a-dia, bem como para as atitudes em casos de emergência que porventura possam ocorrer.





Classificações Clínicas de AME

Tipos de AME	Função Máxima Alcançada	Idade de Aparecimento da Fraqueza
Tipo I	Não senta sem apoio	De 0 a 6 meses
Tipo II	Consegue sentar sem apoio, mas não consegue andar	De 7 a 18 meses
Tipo III	Consegue ficar de pé e andar sem apoio	Acima de 18 meses
Tipo IV	Mantém o andar como adulto	2ª ou 3ª Década de vida



- Se houver suspeita de AME, um exame de sangue com teste genético deverá ser pedido para confirmar ou excluir o diagnóstico.
- Se a AME for confirmada, fale com seu médico ou um geneticista para saber o que isto significa para sua família.
- Leia mais sobre os problemas médicos associados à AME e participe ativamente com a sua equipe médica para desenvolver estratégias personalizadas para você e seu filho(a).

2 - Cuidando dos problemas respiratórios

Problema respiratório é a principal causa de complicações nas pessoas com AME e a causa mais comum de morte nas crianças ou adultos com o Tipo I e II da doença. A fraqueza muscular presente na AME dificulta a tosse e a eliminação das secreções do pulmão e pode causar uma má respiração durante o sono. A fraqueza muscular pode fazer com que a pessoa com AME seja mais suscetível às infecções respiratórias. Infecções repetidas podem causar danos permanentes nos tecidos do pulmão fazendo a respiração ainda mais difícil.

Os cuidados com a respiração das pessoas com AME são essenciais para a sobrevivência e qualidade de vida. É importante que pais e pacientes sejam capazes de identificar o quanto antes os problemas respiratórios e entender os passos para melhorar a respiração.

Por causa da importância da respiração, a procura de um pneumologista (responsável pelo tratamento das doenças pulmonares e respiratórias) familiarizado com a AME deve ser feita logo após o diagnóstico. O médico irá avaliar a respiração e a capacidade de tosse sua ou do seu filho fazendo as recomendações para ajudar a manter as suas vias aéreas ou de seu filho(a) em boas condições.

Dependendo da gravidade da doença, equipamentos podem ser necessários, como uma máquina para auxílio da tosse (Cough-Assist Machine) que funciona de forma semelhante a um aspirador de pó, puxando ar e muco dos pulmões, e a ventilação não-invasiva (VNI) como, por exemplo, o BIPAP. Protocolos têm sido desenvolvidos para o melhor uso desses recursos. Imunizações de rotina e vacinas contra a gripe também são recomendadas.

O especialista trabalhará juntamente com a família para desenvolver um objetivo de cuidado respiratório personalizado para cada criança ou adulto. Atenção específica deverá ser dada no planejamento para situações em que você ou seu filho esteja doente com resfriado ou gripe ou caso tenha que fazer uma cirurgia. Os planos devem ser revistos periodicamente na medida em que você ou seu filho cresça ou se houver mudança no estado de saúde com o passar do tempo.

Veja capítulo especial sobre os cuidados respiratórios ao final do guia.

- Aprenda a manter as vias aéreas desobstruídas – Isto é muito importante para todas as pessoas com AME.
- Converse sobre as opções de suporte ventilatório com sua equipe médica quando necessário.
- Trabalhe juntamente com a equipe médica para desenvolver estratégias de tratamento para prevenir problemas.
- Trabalhe juntamente com a equipe médica para desenvolver estratégias que serão utilizadas durante uma crise respiratória aguda, ou caso seja necessária uma hospitalização.





3 – Cuidando dos problemas alimentares

Pessoas com AME podem sofrer de subnutrição ou superalimentação e ambas podem afetar a qualidade de vida do paciente. A equipe médica deve avaliar regularmente o crescimento do paciente com AME, orientando e desenvolvendo uma nutrição adequada e um plano alimentar personalizado.

É importante reconhecer que dificuldades de deglutir alimentos podem aumentar o risco de aspirar comida e bebida, o que pode causar infecções pulmonares recorrentes (pneumonia aspirativa) e trazer complicações sérias e risco de vida para as pessoas com AME.

Estratégias na hora da refeição podem ser adotadas para evitar a aspiração da comida. O refluxo gastroesofágico (a volta da comida do estômago para a boca) também pode causar pneumonia por aspiração, por isso medidas preventivas devem ser discutidas com sua equipe médica. Para pacientes com Tipo I é indicada gastrostomia precoce com funduplicatura para evitar complicações por broncoaspiração que constitui um maior índice de causa óbito nestes pacientes, e garantir a boa nutrição do paciente.

O sobrepeso é um desafio para as crianças ou adultos com AME Tipo II e Tipo III, pois causa uma sobrecarga para a musculatura enfraquecida com redução da capacidade motora. Crianças ou adultos com AME têm também, com frequência, constipação intestinal. Várias estratégias podem ser usadas tanto para os problemas de alimentação quanto para os de digestão. Um nutricionista e fonoaudiólogo especialistas na avaliação e tratamento das alterações de deglutição e motricidade orofacial podem ajudar a equipe médica a determinar as melhores estratégias para você e seu filho(a).



- Monitore a pessoa com AME através de gráficos de crescimento juntamente com a equipe médica para desenvolver um plano de alimentação personalizado.
- Se você ou seu filho(a) apresentar problemas com a deglutição, refluxo gastroesofágico ou constipação intestinal, fale com a equipe médica sobre o uso de soluções viáveis.
- Acompanhe os problemas relativos à alimentação e digestão e desenvolva estratégias para prevenir pneumonia por aspiração.



4 – Cuidando dos movimentos e das atividades diárias

A fraqueza dos músculos, o sintoma mais óbvio da AME, varia de pessoa para pessoa, dependendo da gravidade da doença. Fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e/ou especialistas em reabilitação são os profissionais que podem ajudar a desenvolver o melhor plano para você ou seu filho(a) para atingir níveis máximos de independência funcional. Eles podem recomendar exercícios, equipamentos ou aparelhos auxiliares para ajudar você ou seu filho(a) a manter a melhor postura para funcionamento dos pulmões e alimentação, assim como para se movimentar enquanto brinca ou trabalha. Profissionais como nutrólogo, nutricionista, fonoaudiólogo, de acordo com a necessidade de cada pessoa com AME poderá vir a fazer parte da equipe de profissionais.

Esses recursos também podem ajudar a prevenir e controlar contraturas musculares, deformidade espinhal, dores e fraturas ósseas que podem piorar a sua limitação ou do seu filho(a). A consulta com um terapeuta que tem experiência com AME poderá ajudá-lo a determinar qual aparelho é o mais apropriado para você ou seu filho(a) e a forma ideal de sua introdução na vida cotidiana. Crianças ou adultos com AME devem ser avaliadas por um médico ortopedista para avaliação da curvatura da coluna.



- Participe ativamente para desenvolver um planejamento de fisioterapia para ajudar você ou seu filho(a) a atingir o mais alto nível de função e independência.
- Aparelhos auxiliares, equipamentos e exercícios podem ajudar a respiração, alimentação, brincadeiras e trabalhos.
- Aparelhos auxiliares podem ajudar a diminuir ou prevenir complicações da AME.
- Discuta com sua equipe médica sobre a avaliação por um especialista em ortopedia.

5 - Preparando se para doenças ou complicações

Cuidar de uma pessoa com AME já é desafio o bastante em circunstâncias normais. As complicações da AME podem aumentar o grau de complexidade para a vida familiar. Ao conversarem sobre as estratégias de cuidados para si ou para seu filho(a), você e a equipe médica provavelmente irão falar sobre os cuidados diários e crônicos, prevenção e sobre o que fazer em caso de emergências médicas.

Em muitos casos, o planejamento é a coisa mais importante que você pode fazer para prevenir uma emergência. Quando ocorre uma emergência, o apoio de uma equipe bem instruída é essencial. Antecipadamente ou durante uma intercorrência aguda, o diálogo entre todos é fundamental para que sejam expostas todas as opções de cuidados e suas consequências. Dada a dificuldade de tratamentos específicos para AME, a maioria das opções de cuidados ou terapias para AME (como as discutidas no Consenso) são consideradas “tratamentos de suporte”.

Quando realizadas de forma planejada, essas intervenções servem para ajudar você ou seu filho(a) a aproveitar ao máximo a vida. Nos casos mais graves de AME, os pais ou pacientes podem se deparar com decisões angustiantes em relação a terapias que podem ser consideradas como prolongamento de sofrimento em vez de alívio de problemas causados pela doença.

Quando possível, as opções para o tratamento na fase terminal precisam ser definidas e discutidas abertamente entre você e sua família, para que qualquer decisão tomada possa refletir os seus pensamentos, cultura e religião. É importante ter essas discussões, embora difíceis, antes de ocorrer uma emergência, para que a equipe médica esteja preparada e possa agir de acordo.

- Desenvolva estratégias para os casos de emergências.
- Compartilhe seus planos e objetivos com todos os profissionais de saúde envolvidos no seu cuidado ou de seu filho(a).
- Mantenha por escrito as estratégias e planos de tratamento bem como suas decisões para situações críticas, a fim de ajudar a você e aos profissionais de saúde durante uma emergência.



Os Especialistas
Concordam...
Recomendações,
não regras

Os especialistas em AME concordam: os cuidados de uma pessoa com AME são mais eficazes com a ajuda de vários especialistas e profissionais de saúde. Os pais e cuidadores são peças chave desta equipe e são incentivados a participar o máximo possível.

As recomendações feitas neste Guia da Famílias são baseadas nas orientações desenvolvidas para profissionais e especialistas da área de saúde, mas são apenas sugestões. Você em conjunto com sua equipe médica são as pessoas certas para decidirem o que é mais apropriado para você ou seu filho(a) com AME. Por favor, entre em contato com seu médico para esclarecer eventuais dúvidas em relação às orientações do Consenso ou sobre os cuidados para você ou seu filho(a).

ACESSO AO ORIGINAL DO CONSENSO
SOBRE OS CUIDADOS BÁSICOS

Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy

Ching H. Wang, MD, PhD, Richard S. Finkel, MD, Enrico S. Bertini, MD, Mary Schroth, MD, Anita Simonds, MD, Brenda Wong, MD, Annie Aloysius, MRCSLT, HPC, Leslie Morrison, MD, Marion Main, MCSP, MA, Thomas O. Crawford, MD, Anthony Trela, BS, and Participants of the International Conference on SMA Standard of Care
Journal of Child Neurology, Volume 22 Number 8, August 2007, 1027-1049.

Disponível na internet :
<http://jcn.sagepub.com/cgi/reprint/22/8/1027>

Tradução realizada, como trabalho voluntário, pelas alunas Alessandra B. Torre e Marcela J. Rorato - Unilago - São José do Rio Preto. Sob coordenação da Professora Rosana Malerba. Revisão - membros do comitê científico da AAME: Alexandra Prufer de Q. C. Araújo, Flavia Nardes e Vanessa S neuropediatra. Revisão geral e formatação - Izabel Kropsch, Aline Giuliani, Fernanda Batista. Imagens gentilmente cedidas por pacientes e familiares.



Capítulo Especial sobre Cuidados Respiratórios

Por Rita Guedes,
Fernanda Batista e
Luana Souto Barros

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular (DNM). Todas as DNMs apresentam fraqueza muscular e na AME ela acontece por doença no neurônio motor na medula espinhal. A fraqueza e contratura dos músculos e as deformidades ósseas, especialmente da coluna vertebral, constituem a base para a incapacidade e para a perda das funções destes pacientes. Porém, a fraqueza dos músculos respiratórios representa a maior causa de hospitalizações e morte. Os grupos musculares que ficam fracos e que vão determinar as manifestações respiratórias nestes doentes são:

- **Músculos Inspiratórios (diafragma e intercostais externos): responsáveis pela ventilação;**
- **Músculos Expiratórios (abdominais e intercostais internos): responsáveis pela tosse;**
- **Músculos dos lábios, da língua, do palato mole da faringe e da laringe: responsáveis pela fala e pela deglutição e auxiliam a tosse.**

A fraqueza da musculatura inspiratória leva à diminuição dos volumes de ar que são inspirados e o paciente começa a hipoventilar (respirações não suficientemente profundas) retendo o dióxido de carbono (Co2). Além disso, esta inspiração fraca faz com que o pulmão não se expanda adequadamente, levando o paciente a desenvolver áreas de colapsos nesse órgão. Inicialmente estes colapsos podem ser de pequena importância, mas ao longo do tempo, principalmente durante a adolescência, podem se tornar mais significativos. A dificuldade de respirar pode se iniciar durante o sono, para os pacientes com AME II e III. Para as crianças com AME I, essa dificuldade de respirar estende para além do sono e acontece também durante o dia com a criança acordada, até chegar a fraqueza total durante as 24 horas do dia. Quando os músculos inspiratórios estão fracos, eles não conseguem realizar as trocas gasosas, o dióxido de carbono (CO2) aumenta e o oxigênio (O2) diminui.

Há vários sinais e sintomas que podem levar a suspeita de que existe alteração da respiração durante o sono (hipoventilação alveolar noturna): dor de cabeça pela manhã, acordar várias vezes à noite, ter pesadelos, sonolência durante o dia, dificuldade de concentração, apresentar piora do rendimento na escola e mau humor. Nos bebês e crianças menores são sinais de hipoventilação: Perda de peso, sono interrompido e pneumonias de repetição. Além de irritabilidade, atraso no desenvolvimento e sudorese, que pode ser intensa durante o sono.



A fraqueza da musculatura expiratória leva a uma tosse fraca, ineficaz, com dificuldade da remoção das secreções pulmonares. Tanto em pessoas não acometidas pela AME, quanto naqueles que possuem a doença, os quadros de gripe podem causar a diminuição transitória da força da musculatura respiratória. Portanto, podem piorar a eficácia da tosse e consequentemente levarem ao desenvolvimento de colapsos de grandes áreas dos pulmões (atelectasias), pneumonias e até de dificuldade respiratória grave, com necessidade de internação em CTI (Centro de Tratamento Intensivo).

A fraqueza da musculatura responsável pela deglutição, fala e também da tosse leva a quadro de pneumonia de aspiração. Isto acontece porque a criança fica com mais dificuldade para engolir, principalmente os alimentos líquidos. Leva também à desnutrição por fadiga desta musculatura, além de também contribuir para tornar a tosse ainda mais fraca.

Recentes avanços tecnológicos em ventilação não invasiva (VNI) e estudos a respeito das técnicas de fisioterapia respiratória têm propiciado o tratamento respiratório dos portadores de AME. As técnicas de fisioterapia respiratória utilizadas têm como objetivo diminuir as perdas da fraqueza muscular respiratória, melhorar a mecânica da respiração auxiliando os músculos respiratórios e ajudar na higiene e expansão de áreas colapsadas dos pulmões.

O uso da VNI domiciliar juntamente com a aplicação destas técnicas vem consolidando-se como tratamento de escolha para esses pacientes e tem demonstrado promover maior conforto e qualidade de vida, além de diminuir as hospitalizações por complicações respiratórias.



A avaliação respiratória do paciente com AME é realizada por exames físicos e complementares. O Comitê Internacional de Padrão de Cuidados para a Atrofia Muscular Espinhal foi formado em 2005, com o objetivo de estabelecer diretrizes da prática para cuidados clínicos desses pacientes. Esse Consenso foi publicado em 2007. A frequência da avaliação respiratória vai depender do estado clínico e da taxa de progressão da doença para cada paciente. A frequência sugerida de avaliação é de 3 a 6 meses, menos frequente naqueles estáveis e que andam e mais frequente nos instáveis clinicamente e que não conseguem ficar na posição sentada.





Essa avaliação deve ser feita por especialistas (fisioterapeuta respiratório, pneumologista e pediatra que possuam conhecimento da doença). Dentre os exames complementares mais indicados na avaliação respiratória estão: a espirometria, sendo que a medida da Capacidade Vital (CV), ventilometria, é a parte mais importante, o pico do fluxo da tosse (PFT) e a oximetria noturna.

Espirometria é um exame não invasivo, amplamente utilizado para avaliar a função ventilatória. Além de quantificar esta função, ela serve também para orientar o tratamento. Para realizar a espirometria o paciente precisa compreender as ordens e colaborar com a sua realização, sendo indicada a partir de 6 anos.

A realização da **ventilometria** exige o uso do ventilômetro, que é um equipamento portátil capaz de realizar a medida da CV. Para medir a CV o profissional orienta o paciente a inspirar profundamente e soprar no bucal ou em uma máscara, todo o ar que ela inspirou pelo maior tempo que ela conseguir. Quando o paciente apresenta a CV menor que 80% do valor predito, para a idade e altura do paciente, é diagnosticado o Distúrbio Ventilatório Restritivo (DVR). Como as crianças com AME são muito inteligentes, elas conseguem realizar esta medida a partir de 4- 5 anos.

Pico do fluxo da tosse (PFT) é medido com um equipamento portátil denominado peak-flow meter. Este equipamento mede o fluxo máximo de ar que é alcançado durante a tosse. Para medir o PFT, o profissional orienta o paciente a inspirar profundamente e tossir o mais forte possível. A medida do PFT é de grande importância na avaliação da eficácia da tosse na pessoa com fraqueza muscular respiratória e o resultado poderá implicar na prescrição de técnicas de assistência à tosse.

Oximetria noturna tem sido utilizada para o diagnóstico de alterações da respiração durante o sono. É um procedimento simples em que a pessoa é monitorizada por meio de um oxímetro que armazena os dados durante toda a noite. Este exame pode ser feito no domicílio. Posteriormente esses dados são transferidos para um computador que processa a leitura e emite o respectivo laudo. É um critério avaliativo tanto para a indicação da Ventilação Não Invasiva (VNI) no paciente com AME quanto para avaliar se a VNI está sendo eficaz para corrigir as quedas da saturação durante o sono.



Técnicas de Tratamento

Serão abordadas a seguir as técnicas de fisioterapia respiratória específicas para a AME e em seguida a Ventilação Não Invasiva:

Empilhamento Aéreo: esta técnica possibilita que o paciente alcance a expansão máxima dos pulmões que, devido à fraqueza muscular, não é atingida.

Definição: consiste na aplicação de pressão positiva com o uso de um dispositivo externo, a unidade ventilatória manual, mais comumente chamado AMBU.

Objetivos: melhorar a eficácia da tosse e prevenir ou tratar os colapsos pulmonares, principalmente durante os quadros de gripe, quando a força da musculatura respiratória diminui e a quantidade de secreção dos pulmões aumenta. A técnica é reconhecida desde 1952 como a técnica que pode expandir adequadamente os pulmões de portadores de AME.



Indicação: está indicada para pacientes com DNM que apresentam Distúrbio Ventilatório Restritivo, assim que o paciente apresente a CV menor que 80% do valor predito para a idade e altura.

- O AMBU deve ser o primeiro equipamento respiratório a ser providenciado para os pacientes com fraqueza da musculatura inspiratória. Os pacientes devem ser treinados a fazer a manobra pelo menos 3 vezes ao dia, 15 a 20 repetições com o número máximo de insuflações possível.

- A eficácia desta técnica DEVE ser medida com um ventilômetro. Espera-se que o paciente, depois de ter aprendido a técnica corretamente, sople mais ar após as insuflações do que sem o auxílio das mesmas.

- Tosse assistida: esta técnica possibilita a limpeza dos pulmões e com isso permite o uso adequado e por muito tempo da VNI. Em adolescentes e adultos, o valor do PFT menor que 160 L/min indica uma tosse muito fraca. Normalmente, no paciente adolescente com AME, o valor do PFT maior que 270 L/min indica uma tosse eficaz, que é capaz de limpar os pulmões.



Tosse manualmente assistida: esta técnica será mais efetiva se o paciente consiga cooperar, mas pode ser muito eficaz em crianças bem pequenas desde que haja boa coordenação entre o paciente e quem irá aplicar a técnica. Não é eficaz na presença de escoliose grave, devido a uma combinação da capacidade pulmonar muito diminuída e a impossibilidade de efetuar o correto posicionamento das mãos.

Definição: consiste no auxílio manual à tosse através de compressão do tórax ou do abdômen, durante a fase expiratória da tosse (quando o peito esvazia-se). Solicita-se ao paciente uma inspiração máxima, que pode ser obtida através da técnica do empilhamento aéreo. Realiza-se uma compressão do tórax ou do abdômen (ou dos dois juntos) de forma enérgica e sincronizada quando o paciente começar a tossir.

Objetivos: conseguir aumentar a velocidade do fluxo de ar, pois quanto mais rápido este ar sai, mais ele traz as secreções que estão agarradas nos pulmões. São várias as formas de realizar a técnica.

Indicação: está indicada para a eliminação das secreções pulmonares, em pacientes com fraqueza muscular. O PFT < 270L/min pode ser utilizado como valor de referência para início da utilização da técnica em pacientes adultos e adolescentes já que valores menores que esse está relacionado à incapacidade para eliminação das secreções.

Cough Assist e E70:

Definição: aparelho capaz de aplicar pressão positiva, seguida de pressão negativa. A mudança rápida da pressão produz um alto fluxo expiratório, simulando uma tosse espontânea. Esta aplicação pode ser de forma não invasiva, através de máscara e, pode ser também de forma invasiva, através do tubo endotraqueal ou da traqueostomia.

Aprovado para uso doméstico ou hospitalar, em adultos ou crianças.

Objetivos: auxiliar a retirada das secreções pulmonares melhorando a oxigenação. Diminuir: a frequência de pneumonias, as internações hospitalares, o tempo de hospitalização, a insuficiência respiratória aguda, a necessidade de traqueostomia e também possibilitar a retirada da traqueostomia. A tosse mecanicamente assistida foi descrita pela primeira vez em 1950 e a partir daí vários aparelhos mecânicos portáteis foram desenvolvidos para encher e aspirar aos pulmões.

Indicação: está indicado para a eliminação das secreções, em pacientes com fraqueza muscular, que não conseguem fazer um PFT igual ou maior que 270L/min; para lactentes e pré-escolares, quando empilhamento aéreo e tosse manual não são efetivos; para TODAS as crianças de AME I. Além das já relatadas, a técnica é indicada no pós-operatório de correção de escoliose.

Descrição da técnica: Inicia-se com a aplicação de pressão de insuflação de +20/+30 cmH₂O e pressão de aspiração de -20/-30 cmH₂O, como forma do paciente se acostumar com a técnica. Estas pressões podem atingir até 70 cmH₂O, principalmente quando aplicada pelo tubo ou traqueostomia. As pressões de \pm 40cmH₂O são as mais utilizadas. Ajusta-se o tempo da fase de insuflação e aspiração (variação de 2-4 segundos cada). Pressões de insuflação e aspiração e seus respectivos tempos são ajustados de forma independente, visando maior conforto do paciente e eficácia da técnica.

Após 3-5 ciclos de insuflação/aspiração deverá ocorrer um período de respiração normal por 10 a 20 segundos, isso caracteriza uma aplicação. Cinco ou mais aplicações serão dadas, até não haver mais secreções e a medida da oximetria melhorar. O aspirador a vácuo somente será utilizado para retirar as secreções que se depositem na boca. A associação da tosse manual produz aumento significativo do PFT quando comparado ao uso das técnicas separadamente. É uma técnica muito fácil de ser realizada por cuidadores e pais. Aprovado para o uso doméstico e hospitalar, em crianças e adultos.





Ventilação Não Invasiva (VNI)

Definição: Técnica de aumento da ventilação alveolar sem uso de tubo ou traqueostomia. É necessário um ventilador mecânico e uma interface que pode ser máscara ou pronga nasal, máscara oronasal, máscara facial total ou peça bucal.

Objetivos: Tratar a retenção do CO2 e os seus sintomas, diminuir a frequência das infecções respiratórias, prevenir a insuficiência respiratória aguda, para ajudar no crescimento pulmonar e da caixa torácica, para diminuir o esforço respiratório ajudando a criança a ganhar peso e repousar a musculatura.

Indicação: AME que apresente respiração torácica paradoxal. Crianças com sintomas de hipoventilação como citadas neste texto, associado aos seguintes critérios:

- CV < 50%;
- PaCO2 > 45 mmHg;
- Oximetria noturna demonstrando SpO2 menor ou igual a 88% por 5 minutos consecutivos.

Como indicar os ventiladores: Conforme a necessidade da ventilação. A complexidade do equipamento vai ser definida pelo número de horas que o paciente precisa usar:

1- Uso noturno

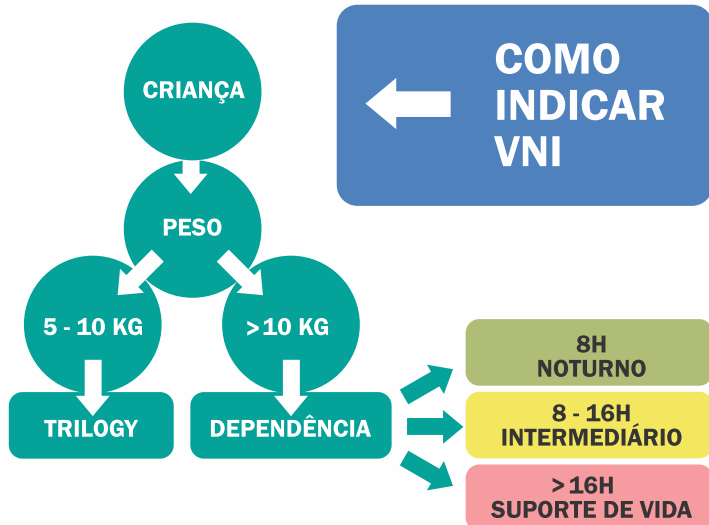
8h: Synchrony 3 a partir de 18 kg e bipap A 30 para pacientes acima de 10 Kg;

2- Intermediário

8 a 16h: sono + períodos do dia intermitente: A 40 que possui bateria de 4 horas, para pacientes acima de 10 Kg e para pacientes traqueostomizados;

3- Suporte de Vida

>16h: Trilogy para pacientes dependentes, a partir de 5 Kg não invasivo ou Trilogy para pacientes traqueostomizados.



COMPARATIVO: VENTILADORES INVASIVOS E NÃO INVASIVOS

RODE DISPUTA E A ESCOLTA COM UMA PAQUETE DE BENEFÍCIOS. Quando o assunto é saúde, o equipamento correto é ainda mais importante. Por isso a Philips Respironics conta com um portfólio completo, com o equipamento ideal para cada patologia.

