



Ventilação bucal na distrofia muscular de Duchenne: uma estratégia de resgate para pacientes não aderentes

Giuseppe Fiorentino¹, Anna Annunziata¹, Rosa Cauteruccio¹, Gianfranco Scotto di Frega¹, Antonio Esquinas²

1. Dipartimento di Fisiopatologia Respiratoria, Ospedale Monaldi di Napoli, Napoli, Italia.
2. Unidad de Terapia Intensiva, Hospital General Morales Meseguer, Murcia, España.

Recebido: 7 março 2016.

Aprovado: 7 julho 2016.

Trabalho realizado no Dipartimento di Fisiopatologia Respiratoria, Ospedale Monaldi di Napoli, Napoli, Italia.

RESUMO

Objetivo: Avaliar a ventilação bucal (VB) em pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD) não aderentes à ventilação não invasiva (VNI). **Métodos:** Foram avaliados quatro pacientes jovens com DMD que anteriormente recusaram-se a se submeter à VNI. Cada paciente foi reavaliado e encorajado a tentar VB. **Resultados:** Os quatro pacientes toleraram bem a VB e aderiram ao uso de VNI em casa. O uso de VB provou ser uma alternativa preferível e mais confortável que o uso de VNI com qualquer outro tipo de interface. Dois dos pacientes necessitaram de VNI noturna e eventualmente aceitaram utilizar uma máscara nasal durante a noite. **Conclusões:** As vantagens da VB sobre outros tipos de VNI incluem menores problemas na fala, melhor aparência e menor impacto no paciente, eliminando o risco de lesões na pele, distensão gástrica, conjuntivite e claustrofobia. O uso da interface bucal sempre deve ser considerado em pacientes com DMD que necessitam iniciar VNI a fim de promover uma abordagem positiva e uma rápida aceitação da VNI. O uso diurno de VB faz com que os pacientes sintam-se seguros e mais propensos a utilizar VNI à noite. Além disso, a VB aumenta a adesão ao tratamento naqueles pacientes que se recusam a utilizar outros tipos de interfaces.

Descritores: Distrofia muscular de Duchenne; Ventilação não invasiva; Cooperação do paciente.

INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma das doenças neuromusculares mais comuns na infância. O paciente jovem frequentemente necessita de ventilação mecânica não invasiva (VNI) devido a desenvolvimento de insuficiência respiratória, redução da CVF ou sintomas de hipoventilação noturna.⁽¹⁻³⁾ Pacientes com doenças neuromusculares podem também funcionar extremamente bem com sintomas mínimos apesar de reduções significativas da CVF e dessaturação noturna grave.⁽⁴⁾ Por isso e pela baixa tolerância da interface, às vezes o paciente jovem não aceita facilmente a VNI. A baixa tolerância da interface pode ser causada por diversos fatores, tais como excesso de pressão da máscara sobre o rosto, excesso de vazamento de ar oral, ansiedade do paciente por não ser capaz de chamar um familiar, claustrofobia e dissincronia paciente-ventilador.⁽⁵⁾ Assim, a interface tem papel crucial na tolerância e eficácia do uso de VNI. As interfaces que cobrem o nariz ou o nariz e a boca (interface oronasal) são as mais comumente utilizadas; porém, são mais propensas a causar lesões na pele, distensão gástrica, conjuntivite e claustrofobia.⁽⁶⁾ Às vezes a presença de lesões cutâneas profundas impede o uso de VNI. A interface de VNI, porém, deve ser confortável e razoavelmente hermética. Embora existam diversos tipos de interface hoje em dia, a fisionomia do paciente frequentemente dificulta a escolha de uma interface

adequada. As desvantagens mais comuns podem ser evitadas com o uso de interfaces de VNI bucal (VB), e, nos últimos anos, modos de VB foram introduzidos em alguns dos ventiladores portáteis disponíveis.

MÉTODOS

O estudo foi aprovado pela Junta de Revisão do Hospital Monaldi. Os pacientes foram estudados em nosso departamento respiratório no período de janeiro a abril de 2015. Foram avaliados quatro pacientes jovens com DMD, com média de 18,5 anos de idade (Tabela 1). Três pacientes (identificados como pacientes 1, 2 e 3) apresentavam redução da CVF (< 50% do que a medição de controle anterior) e diminuição progressiva da PaO₂. Os quatro pacientes apresentavam CVF ≤ 1 l, e os pacientes 1 e 4 apresentavam hipercapnia e insuficiência respiratória noturna. O paciente 1 apresentava distúrbio respiratório do sono (DRS), e a monitoração do sono demonstrou índice de apneia-hipopneia = 20 eventos/h. O paciente 4 apresentava síndrome de hipoventilação do sono; a monitoração do sono demonstrou aumento da PaCO₂ > 10 mmHg ao despertar de manhã (em comparação aos valores quando acordado e na posição supina) e hipoxemia sustentada não relacionada a apneia ou hipopneia (SaO₂ < 90% em mais de 30% do período de monitoração durante o sono; T90 > 30%), demonstrando DRS

Endereço para correspondência:

Giuseppe Fiorentino, Ospedale Monaldi di Napoli, Via Leonardo Bianchi, 1, 80131 Napoli, Italia.
Tel.: 39 0817065238 ou 39 3478482564. Fax: 39 0817062329. E-mail: giuseppefiorentino1@gmail.com
Apoio financeiro: Nenhum.

Os pacientes haviam anteriormente se recusado a utilizar VNI devido a claustrofobia, medo de não serem capazes de se comunicar com os familiares durante a utilização da mesma e vazamentos irritantes. Cada paciente foi reavaliado, e foi-lhe proposto que tentasse utilizar VB. Todos os pacientes que iniciaram VNI/VB foram atendidos em um hospital-dia. Nenhum paciente foi excluído da VB por comprometimento bulbar.

Os indivíduos se submeteram à VNI utilizando um ventilador mecânico (Trilogy; Philips Respironics, Murrysville, PA, EUA) que possui uma função particular específica, denominada de VB "kiss trigger", e um braço específico para sustentar o bocal a fim de facilitar seu uso e permitir que o paciente fique em uma cadeira de rodas (Figura 1). Durante a fase de adaptação, apresentamos a interface bucal aos pacientes e selecionamos a posição mais confortável do braço de sustentação de acordo com o comprometimento postural do paciente. O modo preferido na fase inicial foi o controle de pressão, com suporte de 8-10 cmH₂O, que foi gradualmente aumentado até se atingir volume corrente adequado, SpO₂ ideal (confirmada por gasometria), FC estável e boa expansão torácica (medida por tomografia de impedância elétrica — PulmoVista 500; Dräger Medical GmbH, Lübeck, Alemanha). O tempo inspiratório foi fixado em 1,2 s (para os pacientes 1, 2 e 3) e 1,4 s (para o paciente 4). Para todos os pacientes, a *expiratory positive airway pressure* (EPAP, pressão positiva expiratória nas vias aéreas) foi fixada em 0 cmH₂O; o *rise time* (tempo de subida) foi de 3 s (para os pacientes 1, 2 e 3) e 4 s (para o paciente 4). A frequência respiratória (FR) foi fixada em 0 ciclos/min. O tempo do alarme de desconexão foi fixado em 15 min (Tabela 1). Todos os pacientes toleraram bem esse novo modo ventilatório, com boa adesão à interface. Todos os pacientes aceitaram o tratamento, e eles continuaram a VNI em casa. Quando este texto foi redigido, nenhum dos pacientes com DMD havia sido incapaz de reter o bocal por fraqueza.

Em nossa prática, os pacientes são submetidos a radiografia de tórax antes do tratamento. Os resultados para os pacientes 2 e 3 mostraram alças intestinais dilatadas e deslocamento do diafragma para cima (Figura 2).

Após uma fase inicial de adaptação à VB durante o dia, graças a uma maior sensação de segurança, os

pacientes 1 e 4 também aceitaram VNI com máscara nasal durante a noite. O paciente 1 foi adaptado ao *average volume assured pressure support* (AVAPS, suporte de pressão com garantia de volume médio) no modo *spontaneous-timed* (ST, espontâneo-temporizado); *inspiratory positive airway pressure* (IPAP, pressão positiva inspiratória nas vias aéreas) máxima = 14 cmH₂O e mínima = 10 cmH₂O; EPAP = 6 cmH₂O; frequência AVAPS = 1 cmH₂O/min; volume corrente = 650 ml; fluxo de disparo = 4,0 l; ciclo = 25%; *rise time* (tempo de subida) = 3 s; FR = 10 ciclos/min; e tempo inspiratório = 1,2 s em configuração de circuito simples. O paciente 4 foi adaptado ao modo *assist-control ventilation* (ACV, ventilação assistida-controlada); CV = 750 ml; FR = 12 ciclos/min; tempo inspiratório = 1,2 s; fluxo desacelerado; e EPAP = 4 cmH₂O (Tabela 2).

A saturação da oxi-hemoglobina foi medida por oximetria de pulso (PalmSAT 2500A; Nonin Medical, Plymouth, MN, EUA), e a PaCO₂ foi medida com um monitor transcutâneo de gasometria (Linde MicroGas 7650; Linde Medical Sensors AG, Basel, Suíça) ou por gasometria arterial quando o monitor transcutâneo não estava disponível enquanto o paciente estava acordado. A avaliação do suporte ventilatório adequado foi realizada por meio da combinação de avaliação



Figura 1. Paciente durante ventilação bucal.

Tabela 1. Características dos pacientes e ajuste dos parâmetros da ventilação não invasiva.

Paciente	Idade, anos	CVF, l	PaO ₂	PaCO ₂	DRS	Causa da recusa à VNI	Modo	IPAP, cmH ₂ O	EPAP, cmH ₂ O	TI, s	RT, s	FR, ciclos/min
1	21	1,07	89	47	Sim	Medo e ansiedade	VB/CP	12	0	1,2	3	0
2	16	0,91	69	45	Não	Claustrofobia	VB/CP	14	0	1,2	3	0
3	18	0,96	70	44	Não	Intolerância	VB/CP	14	0	1,2	3	0
4	19	1,02	81	51	Sim	Medo e ansiedade	VB/CP	15	0	1,4	4	0

DRS: distúrbio respiratório do sono; VNI: ventilação não invasiva; IPAP: *inspiratory positive airway pressure* (pressão positiva inspiratória nas vias aéreas); EPAP: *expiratory positive airway pressure* (pressão positiva expiratória nas vias aéreas); TI: tempo inspiratório; RT: *rise time* (tempo de subida); FR: frequência respiratória; e VB/CP: ventilação bucal/controle de pressão.

clínica, oximetria normal noturna, medidas seriadas da PaCO₂ durante o dia e dados baixados dos dispositivos.

RESULTADOS

Todos os pacientes haviam anteriormente se recusado a utilizar VNI, mas aceitaram o tratamento com VB. O modo preferido foi o controle de pressão (Tabela 1). A IPAP foi fixada entre 10 e 14 cmH₂O, o que garantiu volume corrente ideal (8-10 ml/kg). Não foi necessária frequência de backup durante o dia, assim nenhum ar soprou no rosto dos pacientes. Nessa configuração, o equipamento pôde ser ajustado sem EPAP. Alarmes para dispneia, pressão mínima e volume mínimo puderam ser facilmente desligados a fim de evitar a ativação desnecessária dos mesmos. Na maioria dos ventiladores domiciliares controlados a volume, o alarme de pressão mínima não pode ser desativado; portanto, é necessário fixar a pressão expiratória final positiva (frequentemente em 2 cmH₂O), o que, graças à resistência ao fluxo aéreo criado a partir do ângulo do bocal, cria uma pressão que impede a ativação contínua dos alarmes.

O paciente 1 apresentava síndrome da apneia do sono. Durante o período noturno, foi tratado utilizando-se AVAPS no modo ST, o que permitiu maior conforto e melhor adaptação. O uso de EPAP = 6 cmH₂O ajudou a reduzir a apneia. O ciclo expiratório curto foi mais fisiológico. O disparo com sensibilidade média foi mais bem tolerado do que o disparo mais sensível, que foi



Figura 2. Radiografia de tórax mostrando alças intestinais dilatadas e deslocamento do diafragma para cima.

inicialmente fixado. O paciente apresentou bom pico de fluxo inspiratório e um grande número de ciclos disparados. O paciente 2 apresentava síndrome de hipoventilação do sono e se adaptou bem ao modo ACV, reduzindo o esforço respiratório e melhorando o padrão respiratório noturno.

DISCUSSÃO

A doença respiratória é uma complicação quase inevitável em pacientes com DMD e representa a causa básica de óbito em 70% dos pacientes com menos de 25 anos de idade.⁽⁷⁾ Já foi amplamente demonstrado que a ventilação mecânica corrige a insuficiência respiratória e pode prolongar a vida desses pacientes.⁽⁸⁾ Sabe-se que a VNI melhora as trocas gasosas, alivia a falta de ar, permite que os músculos inspiratórios descansem e reduz a incidência de infecções hospitalares. Além disso, a mortalidade e as internações por insuficiência respiratória diminuem.⁽⁹⁾ Em nossa experiência, a seleção de uma interface apropriada é crucial para o sucesso da VNI. As máscaras nasais e oronasais são as mais práticas (e as mais comumente utilizadas) para VNI.⁽¹⁰⁾ As principais limitações ao uso dessas interfaces são claustrofobia, desconforto e lesões cutâneas.^(11,12) A aplicação de uma interface oronasal pode piorar o convívio social, pois a mesma causa dificuldades para comer, beber e falar. Esse tipo de máscara altera a percepção do paciente sobre si mesmo e pode ter consequências psicológicas negativas.⁽¹³⁾ A alternativa preferível e mais confortável é a VB via dispositivo com bocal de 15 ou 22 mm; porém, é necessária a participação mais ativa do paciente do que com o uso de máscaras tradicionais. Preferimos a função VB "kiss trigger" do ventilador, porque o paciente tem apenas que tocá-la para a liberação do ar. Os pacientes disparam facilmente o ventilador com pressão de boca. A VB de circuito aberto é segura e confortável para pacientes confinados a cadeiras de rodas. Existe um sistema no qual o bocal deve ser colocado perto da boca pelo braço ajustável, e o paciente pode agarrar o bocal conforme deseje. Deve ser removível para falar, comer ou respirar de forma independente. As vantagens mais significativas da VB em comparação ao uso de máscara nasal ou oronasal são que o bocal interfere na fala em menor grau, melhora a aparência, reduz o impacto negativo no paciente e elimina o risco de lesões na pele e de claustrofobia.⁽¹⁴⁾ Além disso, é mais seguro do que as outras interfaces, pois permite o uso de respiração glossofaríngea em caso de falha

Tabela 2. Ajuste dos parâmetros da ventilação bucal para os pacientes 1 e 2.

Paciente	Modo	IPAP _{min} , cmH ₂ O	IPAP _{máx} , cmH ₂ O	EPAP, cmH ₂ O	Frequência AVAPS, cmH ₂ O/min	V _T , l	TG, l	Ciclo	RT, s	FR, ciclos/ min	TI, s	Interface
1	AVAPS-ST	10	14	6	1	650	4	25%	3	10	1,2	Nasal
4	AC			4		750					1,2	Nasal

IPAP_{min}: *inspiratory positive airway pressure* (pressão positiva inspiratória nas vias aéreas) mínima; IPAP_{máx}: *inspiratory positive airway pressure* (pressão positiva inspiratória nas vias aéreas) máxima; EPAP: *expiratory positive airway pressure* (pressão positiva expiratória nas vias aéreas); AVAPS: *average volume-assured pressure support* (suporte de pressão com garantia de volume médio); V_T: *tidal volume* (volume corrente); TG: *trigger flow* (fluxo de disparo); RT: *rise time* (tempo de subida); FR: frequência respiratória; TI: tempo inspiratório; ST: *spontaneous-timed* (espontâneo-temporizado); e AC: *assist-control*.

repentina do ventilador ou de desconexão acidental do ventilador.

Um recente estudo comparativo sobre o desempenho de diferentes ventiladores domiciliares mostrou que a VB e o uso da válvula *whisper* associaram-se à redução do número de alarmes em comparação às outras configurações disponíveis no ventilador Trilogy (Philips Respironics). Os autores enfatizaram que a função “*kiss trigger*” desse ventilador não é comparável às funções de ventiladores clássicos, pois se baseia em uma tecnologia de sinal de fluxo que detecta alteração do modo *flow-by* gerado pelo ventilador por qualquer motivo, tal como obstrução parcial via conexão da boca.⁽¹⁵⁾

Todos os pacientes do presente estudo haviam anteriormente rejeitado a aplicação de VNI devido a pressão da interface sobre o rosto e claustrofobia, resultando em baixa adesão. Os pacientes que necessitavam de VNI noturna posteriormente aceitaram o tratamento

via máscara nasal durante a noite. Isso provavelmente se deveu ao fato de que o uso diurno de VB fez com que os pacientes se sentissem seguros, gradualmente ficando confiantes o suficiente para utilizar VNI à noite. O uso da máscara nasal e da VB com esse ventilador específico (Trilogy; Philips Respironics) nos permitiu tratar os pacientes que haviam anteriormente recusado interfaces nasais, orais ou oronasais.

O uso da interface bucal sempre deve ser considerado em pacientes com DMD que necessitam iniciar VNI; é útil para promover uma abordagem positiva e uma rápida aceitação da nova condição. Com o passar do tempo, os pacientes com DMD desenvolvem hipoventilação constante e necessitam de suporte ventilatório 24 h por dia; a VB pode ser de grande valia, particularmente em pacientes que se submetem à VNI várias horas por dia e que apresentam lesões cutâneas, distensão gástrica ou irritação ocular. Pode-se também alternar o uso de máscara nasal ou oronasal.

REFERÊNCIAS

1. Hamada S, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ishikawa Y, Minami R, Bach JR. Indicators for ventilator use in Duchenne muscular dystrophy. *Respir Med.* 2011;105(4):625-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2010.12.005>
2. Toussaint M, Chatwin M, Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience. *Chron Respir Dis.* 2007;4(3):167-77. <http://dx.doi.org/10.1177/1479972307080697>
3. Nardi J, Prigent H, Garnier B, Lebarry F, Quera-Salva MA, Orlikowski D, et al. Efficiency of invasive mechanical ventilation during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Sleep Med.* 2012;13(8):1056-65. <http://dx.doi.org/10.1016/j.sleep.2012.05.014>
4. Jeppesen J, Green A, Steffensen BF, Rahbek J. The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark, 1977-2001: prevalence, incidence and survival in relation to the introduction of ventilator use. *Neuromuscul Disord* 2003;13(10):804-12. [http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(03\)00162-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(03)00162-7)
5. Garuti G, Nicolini A, Grecchi B, Lusuardi M, Winck JC, Bach JR. Open circuit mouthpiece ventilation: Concise clinical review. *Rev Port Pneumol.* 2014;20(4):211-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppneu.2014.03.004>
6. Pisani L, Carlucci A, Nava S. Interfaces for noninvasive ventilation: technical aspects and efficiency. *Minerva Anesthesiol.* 2012;78(10):1154-61.
7. Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care.* 2011;56(6):744-50. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.00831>
8. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;170(4):456-65. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200307-885ST>
9. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesza R, et al. Neuromuscular ventilator insufficiency: effect of home mechanical ventilator use vs oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Rehabil.* 1998;77(1):8-19. <http://dx.doi.org/10.1097/00002060-199801000-00003>
10. Hess DR. Noninvasive ventilation in neuromuscular disease: equipment and application. *Respir Care.* 2006;51(8):896-911; discussion 911-2.
11. Gregoretti C, Confalonieri M, Navalesi P, Squadrone V, Frigerio P, Beltrame F, et al. Evaluation of patient skin breakdown and comfort with a new face mask for non-invasive ventilation: a multi-center study. *Intensive Care Med.* 2002;28(3):278-84. <http://dx.doi.org/10.1007/s00134-002-1208-7>
12. Antón A, Tarrega J, Giner J, Güell R, Sanchis J. Acute physiologic effects of nasal and full-face masks during noninvasive positive-pressure ventilation in patients with acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Care.* 2003;48(10):922-5.
13. Sferazza Papa GF, Di Marco F, Akoumianaki E, Brochard L. Recent advances in interfaces for non-invasive ventilation: from bench studies to practical issues. *Minerva Anesthesiol.* 2012;78(10):1146-53.
14. Benditt JO. Full-time noninvasive ventilation: possible and desirable. *Respir Care.* 2006; 51(9):1005-12; discussion 1012-5.
15. Khirani S, Ramirez A, Delord V, Leroux K, Lofaso F, Hautot S, et al. Evaluation of ventilators for mouthpiece ventilation in neuromuscular disease. *Respir Care.* 2014;59(9):1329-37. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.03031>