



**CUIDADOS RESPIRATÓRIOS
DOMICILIÁRIOS**

CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS

OXIGENOTERAPIA



**TERAPIAS
COMPLEMENTARES**

AEROSSOLTERAPIA

 **PRAXAIR**
Making our planet more productive

COMISSÃO EXECUTIVA

Dr^a. Dyna Torrado - Assistente de Medicina Geral e Familiar; Professora Assistente Convidada do Departamento de Ciências Biomédicas e Medicina da Universidade do Algarve; Membro do GRESP/ APMGF

Dr. Franco Rabi da Costa - Assistente Graduado de Medicina Geral e Familiar; Membro do GRESP/ APMGF

Dr^a. Helena Estêvão - Chefe de Serviço de Pediatria; Membro da Sociedade de Pneumologia Pediátria

Prof^a. Paula Pinto - Assistente Hospitalar Graduada de Pneumologia do Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte; Professora Auxiliar Convidada da Faculdade de Medicina de Lisboa; Membro da Direcção da Sociedade Portuguesa de Pneumologia

Dr^a. Paula Simão - Assistente Graduada em Pneumologia; Directora Clínica da Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE

Dr. Tiago Lopes - Médico Interno de Medicina Geral e Familiar; Membro do GRESP/APMGF

Dr^a. Teresa Nunes - Assistente Hospitalar de Pediatria; Membro da Sociedade de Pneumologia Pediátrica

COMISSÃO CIENTÍFICA

Prof. Carlos Robalo Cordeiro - Presidente da Sociedade Portuguesa de Pneumologia

Prof. Jaime Correia de Sousa - Professor Associado Convidado da Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho; Coordenador do GRESP / APMGF

COMISSÃO CIENTÍFICA CONVIDADA PELA SOCIEDADE PORTUGUESA PNEUMOLOGIA

Prof^a. Celeste Barreto - Directora de Serviço Pediatria Médica do Departamento Pediátrico do Centro Hospitalar Lisboa Norte

Dr. Joaquim Moita - Assistente Graduado do Serviço de Pneumologia B e Coordenador do Centro de Medicina do Sono do CHUC; Consultor da ARSC

PROMOVIDO POR:

APOIO:

ÍNDICE

INTRODUÇÃO	9
OXIGENOTERAPIA	12
DEFINIÇÃO	
TIPOS DE TRATAMENTOS	13
INDICAÇÕES MÉDICAS	14
BENEFÍCIOS DA OXIGENOTERAPIA DE LONGA DURAÇÃO	17
EQUIPAMENTOS	18
INTERFACES	
HUMIDIFICADOR	
FONTES DE OXIGÉNIO	
PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E SERVIÇO	20
PRESCRIÇÃO	
MONITORIZAÇÃO CLÍNICA	
MONITORIZAÇÃO TÉCNICA	
SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS	22
CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA	23
TIPOS DE TRATAMENTO	
INDICAÇÕES MÉDICAS	
BENEFÍCIOS DA OXIGENOTERAPIA DE LONGA DURAÇÃO	

Este documento foi escrito ao abrigo do antigo acordo ortográfico.

VENTILOTERAPIA	30
DEFINIÇÃO	
INDICAÇÕES MÉDICAS	32
EQUIPAMENTOS	42
TIPOS DE VENTILADORES E MODO DE VENTILAÇÃO	
TIPOS DE MÁSCARAS	
PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E SERVIÇO	45
PRESCRIÇÃO	
SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO DOS DOENTES COM APNEIA DO SONO	
SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO DOS DOENTES COM INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA CRÔNICA	
SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS	52
CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA	55
VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA – INDICAÇÕES E APLICAÇÃO	
SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO	
SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS	
AEROSSOLOTERAPIA	64
DEFINIÇÃO	
TIPOS DE DISPOSITIVOS	65
INDICAÇÕES MÉDICAS	66
TIPOS DE TRATAMENTOS	
CONSIDERAÇÕES ESPECÍFICAS	

EQUIPAMENTOS	70
SISTEMAS DE NEBULIZAÇÃO PNEUMÁTICOS	
ULTRASSÔNICOS	
ELECTRÔNICOS DE MEMBRANA OSCILATÓRIA	
PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E CUIDADOS	75
PRESCRIÇÃO	
NOTAS IMPORTANTES	
LIMITAÇÕES AO USO DE AEROSSOLOTERAPIA	
MONITORIZAÇÃO CLÍNICA	
MONITORIZAÇÃO TÉCNICA	
SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS	78
CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA	79
OUTROS EQUIPAMENTOS	80
CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA	
BIBLIOGRAFIA	88



CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS

I. INTRODUÇÃO

As doenças respiratórias crónicas graves, as perturbações respiratórias do sono e as doenças neuromusculares afectam, em Portugal, mais de 10% da população. Na evolução natural destas doenças está frequentemente indicada a prestação de Cuidados Respiratórios Domiciliários (CRD).

Os CRD consistem em serviços e equipamentos, fornecidos no local de residência dos doentes e suas famílias, que actuam em três grandes áreas terapêuticas: a Oxigenoterapia, a Ventilação mecânica domiciliária (VMD) e a Aerossolterapia. Estes cuidados permitem reduzir o consumo de cuidados de saúde nos locais da sua prestação, apresentando uma boa relação custo-efectividade. A transferência para o domicílio de terapêuticas até há poucos anos somente administradas em contexto hospitalar permitiu uma melhor integração

familiar e social dos doentes crónicos, permitindo ao mesmo tempo uma importante redução de custos hospitalares.

As características respiratórias fisiológicas próprias das crianças, em que se insere o carácter transitório e/ou dinâmico de algumas patologias, têm justificado uma abordagem diferenciada destes cuidados.

Elaborado em conjunto pela Sociedade Portuguesa de Pneumologia e Associação Portuguesa de Medicina Geral e Familiar, o presente trabalho procura dar a conhecer os principais CRD disponíveis e suas indicações, de uma forma rápida e esquematizada. Este documento foi baseado no Relatório de Boas Práticas em CRD da Comissão Nacional para os CRD e nas Normas de Orientação Clínicas (NOC) da Direção Geral de Saúde.

NOTA

Este documento considera as especificidades relativas à terapêutica na idade pediátrica. No final de cada capítulo estão disponíveis informações relativas às mesmas, complementando as indicações genéricas apresentadas em todo o documento, não dispensando a sua leitura integral.

¹ Sullivan et al., 2000

² NOTT, 1980; MRC, 1981

³ NOC validadas cientificamente pela Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas (CCBPC)

OXIGENOTERAPIA

2. OXIGENOTERAPIA

2.1. DEFINIÇÃO

A oxigenoterapia refere-se à utilização terapêutica de oxigénio para correção de hipoxemia e alívio da dispneia.

A sua utilização no adulto é diferente da utilização em idade pediátrica.

2.2. TIPOS DE TRATAMENTOS

- a.** Oxigenoterapia de longa duração (OLD):
 - A forma de oxigenoterapia mais comum
 - Implica um uso mínimo de 15 horas diárias de O₂, incluindo o período nocturno
- b.** Oxigenoterapia adjuvante de ventiloterapia noturna
- c.** Oxigenoterapia de deambulação
 - A actividade física deverá ser promovida, verificada e monitorizada, e os doentes acompanhados em centros de reabilitação respiratória
- d.** Oxigenoterapia de curta duração
 - Utilização máxima de 3 meses
- e.** Oxigenoterapia paliativa

2.3. INDICAÇÕES MÉDICAS

Oxigenoterapia de longa duração

- Na Insuficiência Respiratória Crónica (IRC) quando, após medidas terapêuticas adequadas, reabilitação respiratória e abandono dos hábitos tabágicos, mantém:
 - Pressão arterial de O₂ (PaO₂) inferior a 55mmHg;
 - PaO₂ entre 55 a 60mmHg, se associado a Cor pulmonale crónico, Hipertensão arterial pulmonar ou Hematócrito > 55%.

Oxigenoterapia adjuvante de ventiloterapia noturna

- Na Síndrome da obesidade-hipoventilação, nas Doenças pulmonares restritivas ou na Síndrome da apneia obstrutiva do sono (ex.: coexistência com Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica)
- Apenas se persistir hipoxemia após optimização da ventiloterapia.

Oxigenoterapia de deambulação

- Em doentes a fazer OLD com actividades/ deslocações ocasionais ou frequentes (prescrição pontual ou continuada, respectivamente)
- Na IRC normoxémica em repouso, com Saturações periféricas de O₂ (SatO₂) inferiores a 88% (ou reduções de 4% para valores abaixo dos 90%) na prova da marcha de 6 minutos, e cuja terapêutica demonstre melhorar a SatO₂, a capacidade de exercício ou os sintomas de dispneia.

Oxigenoterapia de curta duração

- Não há evidência científica sustentada para a sua utilização. A oxigenoterapia de curta duração deve ser utilizada na correcção da hipoxémia transitória desencadeada por situações agudas (ex: EADPOC), em conjunto com o tratamento farmacológico.

Estas situações deverão ser reavaliadas entre as 8-12 semanas para decisão de suspensão ou prescrição definitiva de OLD.

Oxigenoterapia paliativa

- Para alívio da dispneia em doenças terminais.
- São objectivos terapêuticos PaO_2 superiores a 60mmHg, ou SatO_2 superiores a 90%.

2.4. BENEFÍCIOS DA OXIGENOTERAPIA DE LONGA DURAÇÃO

Oxigenoterapia de longa duração

- Previne a evolução de hipertensão arterial pulmonar
- Aumenta a tolerância ao esforço
- Melhora as disfunções neuro-psíquicas associadas à hipoxemia
- Reduz o nº de internamentos e duração dos mesmos
- Melhora a qualidade de vida.

⁴Nas agudizações a gasimetria deverá ser repetida após 3 meses de estabilidade clínica, e a necessidade de OLD reavaliada

2.5. EQUIPAMENTOS

2.5.1. INTERFACES

Oxigenoterapia de longa duração

- Óculos nasais
 - Simples e fáceis;
 - O débito varia com o tipo de respiração (bucal vs nasal).
- Sonda nasal
 - Minimiza o risco de deslocação;
 - Necessita colocação correcta e substituição diária (para prevenção de infecções).
- Máscara
 - Adaptável à morfologia do doente;
 - FiO_2 disponibilizado é constante e estável;
 - Interfere com a alimentação e socialização.

2.5.2. HUMIDIFICADOR

- Necessário apenas para débitos de oxigénio superiores a 4L/min.

2.5.3. FONTES DE OXIGÉNIO

- Cilindro de Oxigénio Gasoso
 - Uso preferencial na oxigenoterapia paliativa;
 - Pouco dispendioso mas de difícil transporte;
 - Existem cilindros portáteis, com menor capacidade;
 - Providenciam concentrações de oxigénio a 100%;
 - Necessitam de reabastecimento frequente.
- Concentrador
 - Uso preferencial na OLD com necessidades baixas de O_2 ;
 - Filtra o ar ambiente, aumentando o seu FiO_2
 - Fácil de utilizar;
 - Existem concentradores portáteis;
 - Providencia O_2 ilimitado, embora nunca atinja concentrações de 100%;
 - Necessita de fonte eléctrica.

- Oxigénio líquido
 - Uso preferencial na OLD com necessidades altas de O₂ ou para deambulação;
 - Reservatório fixo e reservatório portátil de oxigénio líquido;
 - Permite grande autonomia;
 - Tem grande capacidade;
 - Assegura concentrações de O₂ elevadas;
 - Custos elevados.

2.6. PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E SERVIÇO

2.6.1. PRESCRIÇÃO

- As prescrições iniciais e modificação devem ser realizadas por médicos com competências na área e acesso aos meios técnicos que justificam a prescrição.

- As prescrições iniciais e modificação devem conter informações relativas à fonte, interface, débitos, horas, motivo de prescrição ou alteração e resultados das avaliações diagnósticas ou de seguimento.
- A oxigenoterapia poderá ser prescrita inicialmente pelos Cuidados de Saúde Primários (CSP), para Oxigenoterapia de curta duração e Paliativa, à exceção dos doentes pediátricos.
- As prescrições de continuidade deverão ser realizadas nos CSP.

2.6.2. MONITORIZAÇÃO CLÍNICA

- Quantificar o grau de hipoxémia sem e com oxigénio suplementar.
- Avaliar a resposta clínica ao tratamento
- Investigar agravamento da doença de base ou aparecimento de complicações (ex.: cor pulmonale, hematócrito >55%, hipertensão arterial pulmonar, hipercápnia).
- Avaliar e estimular a cessação tabágica.

2.6.3. MONITORIZAÇÃO TÉCNICA

- Verificar a correcta instalação e utilização do dispositivo.
- Avaliar estado do material.
- Reforçar a informação, ensino e educação.
- Avaliar a saturação de oxigénio sem e com oxigénio suplementar (informando os médicos assistentes se inferior a 92%).
- Verificar a adesão à terapêutica.

2.7. SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS

- Disponibilizar informação, ensino e educação sobre o equipamento e sua manutenção ao doente ou prestadores de cuidados, tais como:
 - Os princípios básicos da oxigenoterapia
 - Normas de funcionamento do equipamento
 - Como iniciar e terminar o tratamento
 - As normas de segurança no tratamento

- Instruções de limpeza e manutenção do equipamento
- O que fazer em caso de avarias
- O que fazer quando o paciente se encontra em viagem
- Actuações em caso de emergência.

2.8. CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA

Esta modalidade terapêutica aplica-se a crianças e jovens com insuficiência respiratória, secundária a patologias variadas com evoluções e prognósticos diversos. O carácter variável com o crescimento e, em muitas situações, transitório, assume um papel importante nas indicações e na monitorização da oxigenoterapia em pediatria.

As particularidades da criança e o envolvimento frequente de doenças raras com necessidade de apoios multidisciplinares aconselham que a prescrição e o seguimento destas crianças devam ser realizados por pediatras sediados em centros hospitalares.

As crianças, habitualmente, requerem sistemas portáteis de oxigenioterapia (oxigénio líquido ou concentrador portátil) porque têm grande mobilidade fora do domicílio. Deve ser acautelada a necessidade de fornecer sistema de administração de oxigénio na escola/infantário (nesse caso deve existir um adulto esclarecido responsável nesse local).

Nos doentes pediátricos esta prescrição de continuidade poderá ser realizada nos CSP, desde que previamente acordada com o pediatra responsável pelo seguimento da criança.

2.8.1. TIPOS DE TRATAMENTO

- Oxigenoterapia de longa duração (sem limitação de tempo diário de tratamento)
- Oxigenoterapia de deambulação
- Oxigenoterapia adjuvante de ventilação nocturna
- Oxigenoterapia em cuidados paliativos pediátricos (alívio da dispneia)
- Oxigenoterapia de curta duração (em situações pontuais, como tratamento no domicílio de agudizações em doente respiratório crónico).

2.8.2. INDICAÇÕES MÉDICAS

Causas mais frequentes:

- Displasia broncopulmonar (DBP)
- Bronquiolite obliterante.

Outras:

- Doenças neurológicas/neuromusculares
- Fibrose quística
- Doença pulmonar intersticial
- Síndromes polimalformativos
- Drepanocitose
- Cardiopatias

2.8.3. BENEFÍCIOS DA OXIGENOTERAPIA DE LONGA DURAÇÃO

- Melhora o desenvolvimento estatoponderal e psicomotor
- Melhora a qualidade do sono
- Reduz a resistência da via aérea

- Previne a evolução para hipertensão arterial pulmonar
- Reduz a incidência de morte súbita do lactente.

A saturação média de qualquer criança saudável é \geq a 97%. A normoxemia é particularmente importante para um adequado crescimento e desenvolvimento da criança, pelo que os valores desejáveis da SpO_2 são mais elevados na criança do que no adulto. A hipoxemia e a resposta à terapêutica deverão ser documentadas com oximetria de pulso (a gasimetria é dispensada), por períodos de 6-12h, durante todos os níveis de actividade, alimentação e sono. Os débitos de oxigénio devem assegurar os níveis mínimos de SpO_2 desejados por um período não inferior a 95% do tempo.

Apesar de não existirem recomendações estritas, os níveis aconselhados são:

- Geral: $SpO_2 > 93\%$
- Displasia broncopulmonar: $SpO_2 > 93\%$
- Drepanocitose: $SpO_2 \geq 94\%$
- Fibrose quística: $SpO_2 \geq 90\%$.

Notas importantes na sua utilização:

- Avaliar com frequência a evolução da doença subjacente, assim como o desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor.
- A monitorização técnica deverá ser trimestral, salvo indicação na DBP, em que deverá ser mensal.
- Em caso de suspensão do tratamento (da responsabilidade do Centro prescritor) o equipamento deve ser mantido no domicílio durante 3 meses após a sua suspensão ou até ao fim do Inverno (se for o caso).

- As regras do Serviço de Cuidados Respiratórios Domiciliários são aplicadas do mesmo modo que nos adultos pelas empresas de fornecimento de equipamento.

VENTILOTERAPIA

3. VENTILOTERAPIA

3.1. DEFINIÇÃO

A ventilação mecânica domiciliária (VMD) constitui um tratamento de longa duração, dirigido a doentes com Insuficiência Respiratória Crónica (IRC) estável. A IRC pode manifestar-se apenas durante o sono ou permanentemente.

Ao apoio respiratório efectuado na síndrome de apneia do sono (SAS) com equipamento de pressão positiva contínua (ex: CPAP) não deveria ser atribuída a designação de ventilação, uma vez que apenas é mantida a patência da via aérea e não é efectuada ventilação.

Os equipamentos não são portanto ventiladores em sentido estrito apesar de assim serem designados nas NOC e na Prescrição Electrónica Médica (PEM).

A VMD é feita preferencialmente sobre a forma de ventilação não invasiva (VNI) através de máscaras faciais e nasais e de peças bucais. Tem indicação indiscutível nas doenças restritivas que não envolvem o parênquima pulmonar (doenças neuromusculares e deformações da caixa torácica) e nas patologias que se acompanham de obstrução dinâmica das vias aéreas superiores (síndromes de sobreposição e de obesidade hipoventilação).

A ventilação de doentes com insuficiência cardíaca refractária à terapêutica médica, particularmente os que apresentam respiração de Cheyne-Stokes, é uma abordagem emergente.

3.2. INDICAÇÕES MÉDICAS

Pressão positiva contínua na síndrome de apneia do sono

- Doenças com obstrução dinâmica das vias aéreas superiores:
 - Síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS)
 - Síndrome de sobreposição ou overlap (SAOS associada a outras patologias respiratórias, nomeadamente DPOC).
- Síndrome de apneia central do sono (> 50% das apneias são centrais)
 - A insuficiência cardíaca com respiração de Cheyne-Stokes é a causa mais frequente.

Quando está indicada a terapêutica com pressão positiva contínua na SAOS?

- Critérios após a realização de estudo do sono:
 - Índice de apneia/hipopneia (IAH – nº de eventos por hora de sono) ou índice de distúrbios respiratórios (RDI) ≥ 30 (SAOS grave) ou;
 - Índice de apneia/hipopneia (IAH – nº de eventos por hora de sono) ou índice de distúrbios respiratórios (RDI) ≥ 5 (SAOS ligeira e moderada), se estiver associado a hipersonolência diurna e/ou a patologia cardiovascular.

VNI na insuficiência respiratória crónica

- Doenças restritivas:
 - Doenças neuromusculares (DNM), nomeadamente a esclerose lateral amiotrófica (ELA) no adulto e a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) na criança. Consideram-se classicamente doenças rapidamente progressivas, apesar de a VNI ter modificado positivamente a evolução da DMD.
 - Deformidades da caixa torácica: a cifoescoliose e a seqüela de poliomielite. São consideradas doenças lentamente progressivas, com melhor prognóstico.
 - Lesões vertebro-medulares.

Quando está indicada a VNI nas doenças restritivas?

- Segundo o consenso (1999) a VNI deveria iniciar-se quando:
 - Existam sintomas de hipoventilação (fadiga, dispneia, cefaleia matinal, lentificação cognitiva, falta de memória) e um dos seguintes critérios:
 - $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$,
 - Dessaturações nocturnas ($\text{Sat O}_2 < 88\%$ durante 6 minutos consecutivos).
 - Nas DNM rapidamente progressivas: quando a Capacidade Vital Forçada (FVC) for $< 50\%$ (valor teórico) ou a Pressão Inspiratória Máxima (PIM) for $< 60 \text{ cmH}_2\text{O}$.
- Reconhece-se actualmente que as recomendações internacionais para iniciar VNI em patologia restritiva acordadas em conferência de consenso (1999) estão desactualizadas e são criticáveis por assentarem em sintomas. Na fase inicial da doença, o doente não os valoriza.

Quando surge a hipercapnia diurna ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$) os sintomas tornam-se evidentes e o prognóstico reservado. Por isso, os sintomas devem ser cuidadosamente pesquisados.

A evidência científica aponta cada vez mais para o início precoce da VNI. Muitos autores recomendam ventilar logo que a hipoventilação nocturna seja identificada, o que pressupõe a realização sistemática de estudos do sono.

Na ELA, independentemente dos critérios anteriores, o início da VNI deverá ser ponderada logo que a FVC caia abaixo de 70% do previsto.

- Nas lesões medulares, se $\text{SatO}_2 < 90\%$ durante mais do 10% do tempo do sono.
- Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica (DPOC)
 - Quando está indicada a VNI na DPOC?

Na DPOC com Insuficiência Respiratória Crónica (IRC) a adição de VMD à oxigenoterapia de longa duração (OLD) reduz as exacerbações, melhora a qualidade de vida mas não aumenta a sobrevida. Como tal não está genericamente recomendada.

A presença de hipoventilação nocturna é um indicador de sucesso para a VNI, e como tal, deve ser avaliada por oximetria, gasometria e, se possível, por registo não invasivo de CO_2 (trancutâneo ou end-tidal).

- A VNI deve ser tentada nos doentes com IRC estável que, apesar de uma OLD bem conduzida, evoluam para uma de duas situações:
- $\text{PaCO}_2 > 55$ mmHg
- PaCO_2 entre 50 e 54 mmHg, numa das seguintes circunstâncias:

Associada a dessaturação nocturna ($\text{SatO}_2 < 88\%$ durante 5 minutos consecutivos, não corrigida com administração de O_2 a ≥ 2 L/min). Sempre que possível deve ser feita a verificação de hipoventilação, com monitorização da hipercapnia de forma não invasiva (CO_2 transcutâneo ou CO_2 end-tidal) ou por gasometria de sangue arterial (no mínimo com colheitas no início e fim do registo do sono)

Mais que dois episódios por ano de insuficiência respiratória aguda com internamento.

- A VNI tem evidência major na exacerbação aguda da DPOC. Deve ser mantida, para o domicílio, após o episódio de agudização se o doente mantiver hipercápnia e tolerar bem a ventilação. O doente deve ser reavaliado no prazo de três meses.

- Síndrome de Obesidade Hipoventilação
 - A Síndrome de Obesidade Hipoventilação caracteriza-se pela presença de obesidade, hipersonolência e hipercápnia diurna. Podem ocorrer apneias ou hipopneias obstrutivas durante o sono. Frequentemente está associada a insuficiência cardíaca.

- Quando está indicada a VNI na Síndrome de Obesidade Hipoventilação?
Sempre. A VNI é o tratamento de eleição.

O tratamento é feito com pressão positiva contínua (CPAP) ou bi-nível (BiPAP).

A escolha do dispositivo e a sua aferição deve ser feita em estudo poligráfico do sono seguindo o protocolo de Sanders.

Na maioria das situações é necessário associar, pelo menos nos meses iniciais de tratamento, oxigénio.

- CPAP é um “ventilador” de pressão positiva contínua predefinida. O AUTO-CPAP consegue fazer um autoajuste da pressão necessária em cada doente para evitar o colapso da via aérea (pressão mínima e pressão máxima predefinidas). Ambos têm indicação na SAOS adulta e pediátrica.
- Bi-nível: é um ventilador regulado em pressão de uso generalizado. Utiliza dois níveis de pressão positiva nas vias respiratórias: a IPAP (pressão de inspiração) e a EPAP (pressão de expiração). Indicados em doentes com DPOC (neste caso requerem-se sistemas que disponibilizam pressões elevadas) e na Síndrome de Obesidade Hipoventilação.
- Volumétrico: ventilador regulado em volume, usa-se de preferência em doentes neuromusculares.

3.3. EQUIPAMENTOS

3.3.1. TIPOS DE VENTILADORES E MODO DE VENTILAÇÃO

Existem três tipos de ventiladores de pressão positiva para utilização domiciliária: volumétricos (nos que se programa o volume), pressumétricos (nos quais se programa a pressão) e híbridos, mais recentes, que podem ser regulados em volume ou pressão.

- Ventiladores híbridos: permitem que o doente neuromuscular seja ventilado em volume durante o dia e à noite em pressão, que compensa as eventuais apneias, promove mais adaptação à variabilidade da frequência respiratória e é mais confortável durante o sono.
- Servo-ventilação autoadaptativa: são os ventiladores mais recentes e complexos. Conseguem corrigir as apneias centrais ajustando a pressão de ar conforme o necessário em cada respiração. Tem indicação na Síndrome de Apneia Central do Sono (nomeadamente na respiração de Cheyne-Stokes) e na Síndrome de Apneia do Sono Complexa (quando apesar do tratamento com CPAP aparecem apneias centrais depois de atingido o nível de pressão eficaz para corrigir os eventos obstrutivos).

3.3.2. TIPOS DE MÁSCARAS

Existe uma grande diversidade de máscaras para VNI. É importante procurar a que melhor se adapte ao doente.

- Máscaras nasais
- Máscaras faciais (indicadas se fugas incontroláveis ou obstrução nasal com outras)
- Almofadas nasais
- Peças bucais

Em doentes sob VNI pode-se optar por uma solução mista: máscara nasal ou facial durante o sono e almofadas nasais ou peças bucais durante o dia de forma a facilitar a leitura e a interacção social. Esta solução permite também a variação dos pontos de pressão pelo que é útil na prevenção do aparecimento de úlceras de pressão.

3.4. PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E SERVIÇO

3.4.1. PRESCRIÇÃO

As prescrições iniciais de VNI deverão estar a cargo de especialistas na área da patologia do sono. Obrigatoriamente, a prescrição será por via electrónica e seguindo as Normas da DGS (quando não for possível, utiliza-se o formulário de prescrição manual da Norma em vigor).

As equipas de saúde deverão providenciar ensino e educação do doente e/ou cuidadores. Deverá ser fornecida informação escrita sobre os motivos da prescrição e alguns princípios básicos da terapêutica e abordados os seguintes itens:

- Explicação sobre o equipamento e demonstração sobre o seu funcionamento e manutenção;
- Reforço da necessidade de utilização do ventilador durante todo o período da noite e todas as noites;

- Reforço na necessidade de manutenção do tratamento durante as viagens, em Portugal ou no estrangeiro;
- Fornecer contacto telefónico da equipa hospitalar, para resolução de situações clínicas, e da entidade fornecedora para resolução de problemas técnicos.

3.4.2. SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO DOS DOENTES COM APNEIA DO SONO

- Considera-se aderente ao CPAP/BIPAP o doente que cumpre mais de 4 horas/noite em pelo menos 70% das noites.
- Factores que podem contribuir para uma deficiente adesão: benefício clínico não evidente para o doente; dificuldades na adaptação à interface ou em tolerar pressões elevadas; existência de fugas e ocorrência de efeitos secundários.
- Efeitos secundários mais frequentes e possíveis soluções:
 - obstrução nasal → corticóide nasal ou soro fisiológico
 - olho vermelho → ajustar/trocar máscara
 - claustrofobia → mudar máscara
 - úlcera por pressão → apósito colóide ou ajustar/trocar máscara
 - secura de boca → apoio de queixo/ humidificador
 - epistaxis → lubrificador nasal
 - otalgia → diminuição transitória da pressão
- Todos os doentes sob CPAP devem ser reavaliados preferencialmente no primeiro mês de tratamento e no máximo até 3 meses após o início da terapêutica para avaliar a adesão.

- Posteriormente, quando bem adaptados e com boa adesão, devem ser avaliados no final de um ano sob CPAP. Quando estabilizados (eficácia terapêutica e adesão comprovadas), os doentes podem ser seguidos em cuidados de saúde primários, devendo ser referenciados para reavaliação pelo especialista da consulta de sono sempre que se verificar um agravamento clínico, perda da adesão ou para avaliação de descontinuação do tratamento.
- Para a continuação da prescrição pelo Médico de Medicina Geral e Familiar deverão ser portadores de relatório de adesão e eficácia, fornecido pela entidade fornecedora, onde constem os dados de adesão e eficácia (o número de horas/noite, percentagem de noites de utilização de CPAP, índice de apneia hipopneia residual, níveis de pressão e fugas) por trimestre desde a última avaliação clínica.
- Estes doentes devem ter uma visita domiciliária inicial a cargo da empresa fornecedora do equipamento no momento da instituição da terapêutica e 4 semanas após o início do tratamento. O objectivo desta visita é reforçar o ensino e educação do doente e dos cuidadores e avaliar se há uma boa adaptação e adesão ao tratamento. O resultado desta avaliação deverá ser enviado para o especialista em medicina do sono e para o médico de medicina familiar. Se for detectada uma baixa adesão o doente deverá ser reencaminhado para a consulta do sono para avaliação da situação clínica.
- Estas visitas deverão ser efectuadas posteriormente com uma periodicidade semestral ou anual em doentes com boa adesão.

- A ventilação por pressão positiva na SAS deve ser suspensa nas seguintes situações:
 - a. resolução ou melhoria do índice de apneia hipopneia, comprovada por polissonografia, após redução ponderal acentuada ou intervenção cirúrgica;
 - b. a pedido do doente por incapacidade de adesão, após período inicial de utilização;
 - c. em caso de persistente má adesão (uso < 4 horas em pelo menos 70% das noites), após 6 meses experimentais. Os doentes a quem foi suspensa deverão ser referenciados aos seus médicos assistentes, com a respetiva informação, para seguimento clínico e eventuais medidas de carácter laboral /legal (carta de condução, uso de máquinas perigosas, etc);

3.4.3. SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO DOS DOENTES COM INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA CRÓNICA

Avaliação clínica

- Uma vez estabelecido correctamente o diagnóstico, a avaliação clínica deve centrar-se na identificação de sinais e sintomas de hipoventilação. Insidiosos na fase inicial da doença; evidentes quando a insuficiência respiratória está estabelecida. No doente ventilado, o seu (re) aparecimento deve levantar a suspeição de uma agudização da situação.

Avaliação funcional

- Com a consulta deve ser realizado um estudo funcional respiratório que inclua curva de débito-volume, volumes pulmonares, forças musculares, peak cough flow (PCF) e gasometria (retirar sangue) arterial (GSA). Os valores obtidos são usados como critério de início e, posteriormente, de monitorização da VNI.

- A avaliação deve igualmente incluir o estudo do sono, seja sob a forma de registo simplificado, ou, preferencialmente em estudo poligráfico do sono. No domicílio, a oximetria, sempre que possível associada à capnografia, é particularmente útil no controlo terapêutico.

3.5. SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS

Disponibilizar informação, ensino e educação sobre o equipamento e sua manutenção ao doente ou prestadores de cuidado, tais como:

- Os princípios básicos da VNI
- Normas de funcionamento do equipamento
- Como iniciar e terminar o tratamento
- As normas de segurança no tratamento
- Instruções de limpeza e manutenção do equipamento

- O que fazer em caso de avarias
- O que fazer quando o paciente se encontra em viagem
- Actuações em caso de emergência

A visita domiciliária inicial no momento da instituição da terapêutica e 4 semanas após o início do tratamento, deverá se efetuada por um técnico de cardio-pneumologia, fisioterapeuta ou enfermeira/o da empresa fornecedora.

Os objectivos desta visita serão:

1. reforçar o ensino e educação do doente e dos cuidadores, nomeadamente o estado de conservação de máscaras e equipamentos e a importância da adesão à terapêutica,
2. avaliar se há uma boa adaptação e adesão ao tratamento,
3. enviar o resultado desta avaliação para o especialista em medicina do sono e para o médico de família.

Estas visitas deverão ser efectuadas posteriormente com uma periodicidade semestral ou anual em doentes com boa adesão.

As entidades prestadoras de serviços deverão fornecer, com uma periodicidade trimestral, os registos de adesão e eficácia aos médicos prescritores.

No caso de o doente se ausentar do país, a entidade deverá ser informada e assegurará a respectiva autorização alfandegária permitindo a continuação do tratamento no estrangeiro.

3.6. CONSIDERAÇÕES EM IDADE PEDIÁTRICA

A ventilação mecânica domiciliária, nomeadamente a VNI, tem tido aplicação crescente em pediatria. O espectro da patologia em que tem sido utilizada tem vindo a alargar-se com a inclusão de entidades diversas das do adulto. Algumas destas podem assumir um critério transitório e/ou com variabilidade, influenciado pelo crescimento e desenvolvimento da criança. O internamento prolongado pode ter um impacto psicossocial e cognitivo negativo na criança e na família, sendo desejável que a transição para o domicílio seja efectuada logo que sejam atingidas as condições de estabilidade clínica e técnica.

- Estão bem estabelecidos os benefícios da VNI na criança (com variações de acordo com a situação clínica em causa):
 - melhoria da qualidade do sono
 - melhoria do crescimento
 - favorecimento do desenvolvimento psicossocial e cognitivo
 - diminuição da morbidade e mortalidade
 - melhoria da qualidade de vida da criança e família.

Os benefícios atingidos com a VMD têm contribuído para que muitas destas crianças atinjam a idade adulta com necessidade de transição para serviços de adultos.

A heterogeneidade das entidades clínicas, frequentemente inseridas em doenças sistêmicas, exige uma abordagem individual em Centro Hospitalar com equipa multidisciplinar.

3.6.1. VENTILAÇÃO MECÂNICA DOMICILIÁRIA - INDICAÇÕES E APLICAÇÃO

Indicações

- Síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) relacionada com síndromes craniofaciais ou genéticos (como trissomia 21) com obstrução das vias aéreas superiores;
- SAOS a aguardar cirurgia ou com resolução incompleta após cirurgia ORL ou tratamento ortodôntico (como alterações craniofaciais, hipertrofias graves de adenóides e/ou amígdalas);
- SAOS com obstrução dinâmica das vias aéreas (laringomalácia);
- Hipoventilação central congénita ou adquirida (como trauma, encefalite, paralisia cerebral);
- Hipoventilação de outra causa neurológica (como lesão vertebro-medular, lesão do frénico);

- Hipoventilação alveolar associada a deformação torácica e DNM, como distrofia muscular de Duchenne (DMD) e outras distrofias, miopatias, síndromes miasténicas, atrofia muscular anterior (AME), cifoescoliose;
- Hipoventilação alveolar por doenças respiratórias (como DBP, fibrose quística, bronquiólite obliterante, doença ciliar primária, hipoplasia pulmonar)
- Hipoventilação associada à obesidade;
- Quadros de etiopatogenia mista (como mucopolissacaridoses, Prader-Willi, acondroplasia).

Critérios e aplicação

- Em pediatria, não existem critérios validados para a utilização de apoio ventilatório nos diferentes grupos diagnósticos. A decisão é frequentemente conduzida pelas repercussões clínicas da perturbação respiratória do sono da criança: risonar, sono fragmentado, pesadelos, sudorese noturna, cefaleias matinais, deficiente crescimento ponderal, alterações do comportamento e da aprendizagem.
- O estudo poligráfico do sono (EPS) deve, idealmente, preceder a prescrição de VNI na SAOS. O critério para a sua definição em Pediatria é de IAH > 1/h. Na impossibilidade da execução do EPS em tempo útil, a oximetria de pulso pode ser suficiente para a prescrição. A avaliação gasimétrica pode ser útil na decisão.

- Nas DNM a VMD é mandatória na presença de hipoventilação noturna que deve ser caracterizada, idealmente por EPS. No caso da AME, em que há grande probabilidade de deformação torácica e conseqüente compromisso de crescimento da grelha costal e desenvolvimento pulmonar, pode ser utilizado de forma profilática (antes do início das manifestações de hipoventilação).
- Em pediatria podem ser aplicados os mesmos tipos de ventiladores do que nos adultos, mas são os de pressão contínua (CPAP) ou binivelada (Bi-nível) os que são mais frequentemente utilizados.
- A interface deve ser escolhida de forma individualizada. Nas crianças, é necessária muita atenção à pressão exercida pela máscara porque pode muito precocemente moldar a face de forma quase irreversível. As peças bucais, raramente utilizadas, podem ter aplicação em adolescentes.
- A instituição da VMD deve ser sempre feita em centro de referência pediátrico.

3.6.2. SEGUIMENTO E MONITORIZAÇÃO

Em pediatria, deve ser colocado um empenho especial na sensibilização inicial dos pais/cuidadores para a necessidade do tratamento, para garantir uma melhor adesão posterior. A manutenção da adesão deve ser promovida pelos médicos e outros técnicos de saúde através de todas as medidas ao seu alcance.

As crianças exigem uma monitorização frequente, condicionada pela sua situação patológica e fase de desenvolvimento, e que será regulada pelo centro especializado prescritor com uma periodicidade máxima de 3 a 6 meses, e acordada com os CSP.

Em caso de agudização em situações de grave dependência ventilatória, nomeadamente de uma síndrome de hipoventilação central congénita, o centro de referência deve ser de imediato contactado pela probabilidade elevada de necessidade de monitorização estreita/alteração.

AEROSOLTERAPIA

4. AEROSSOLOTERAPIA

4.1. DEFINIÇÃO

A aerossoloterapia consiste na administração por via inalatória de fármacos na forma de aerossol. O termo define uma suspensão estável de pequenas partículas, sólidas ou líquidas dispersas num gás. A administração da terapêutica por via inalatória tem, como objectivo principal, a deposição da dose terapêutica do fármaco nas vias aéreas inferiores.

4.2. TIPOS DE DISPOSITIVOS

Os dispositivos utilizados para produzir um aerossol podem-se agrupar em dois grupos:

- Dispositivos simples:
 - Inalador pressurizado de dose calibrada (pMDI)
 - pMDI com câmara expansora
 - Inalador de pó seco (DPI)
 - Dispositivo inalatório com solução para inalação por nebulização
- Sistemas de nebulização:
 - Pneumáticos
 - Ultrassónico
 - Electrónicos de membrana oscilatória

4.3. INDICAÇÕES MÉDICAS

Asma e Doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC):

- O efeito dos broncodilatadores e corticosteróides pode ser obtido com dispositivos simples, sem os inconvenientes dos sistemas de nebulização (maior tempo de inalação, necessidade de cuidados de desinfecção e esterilização complexos com custos elevados) quer na doença estável quer nas exacerbações / crises.

A indicação de sistemas de nebulização é sempre uma 2ª alternativa e nunca deve ser indicada sem antes se conferir a capacidade de adesão e da execução da técnica de inalação dos dispositivos mais simples e mais económicos. Realçar que os sistemas de nebulização não trazem vantagens acrescidas ao uso de pMDI com câmara expansora.

Utilização de sistemas de nebulização no domicílio:

- Fibrose quística (Evidência A⁵)
- Bronquiectasias não fibrose quística (Evidência C)
- Hipertensão pulmonar arterial (Evidência A, para adultos)
- Transplante pulmonar (Evidência B)
- Fluidificação de secreções em situações clínicas, nomeadamente doentes ventilados no domicílio com traqueostomia e/ou doentes neuromusculares com tosse ineficaz (Evidência C).

Outras utilizações dos sistemas de nebulização temporárias⁶:

- Administração de fármacos como antibióticos ou broncodilatadores em doentes ventilados mecanicamente

⁵ Evidência classificada de acordo com os critérios utilizados nas NOC da DGS

⁶ Estas indicações obrigam a uma reavaliação da doença mais precoce

TIPOS DE TRATAMENTOS

Fármacos/soluções com indicação absoluta para nebulização:

- Mucolíticos (dornase alfa recombinante) (Evidência A)
- Antibióticos (tobramicina, colistina, aztreonam, pentamidina, outros) (Evidência A)
- Prostaciclina (Evidência A)
- Soro salino hipertônico a 6 ou 7% (Fibrose Quística)
- Soro fisiológico (situações específicas)

CONSIDERAÇÕES ESPECÍFICAS

Fibrose quística:

- O uso de antibióticos por longos períodos ajuda no controlo da colonização e infecção crónica pulmonar, nomeadamente por *Pseudomonas aeruginosa*
- Os mucolíticos e o soro salino hipertónico auxiliam a drenagem das secreções espessas

- Bronquiectasias não fibrose quística
- A realização de antibiótico pode trazer benefício clínico em doentes selecionados, nas bronquiectasias difusas, na infecção por *Pseudomonas aeruginosa*
- Pneumonia por *Pneumocystis carinii*
- Hipertensão pulmonar arterial
- Adulto: está indicada a nebulização de prostaciclina
- Idade pediátrica: esta terapêutica não é consensual

4.4. EQUIPAMENTOS

SISTEMAS DE NEBULIZAÇÃO PNEUMÁTICOS

Os sistemas de nebulização são constituídos por dois componentes, a câmara nebulizadora e a fonte geradora de gás (o compressor) que em conjunto devem ter características técnicas que produzam um aerossol com Diâmetro Aerodinâmico Médio da Massa entre 2-5 μm para deposição nas vias aéreas e entre 0.8-3 μm para deposição nas vias aéreas mais periféricas e alvéolos.

Existem diferentes tipos de câmaras nebulizadoras com características técnicas específicas:

- convencionais, sem válvulas, que produzem o aerossol a débito constante, tanto na inspiração como na expiração, desperdiçando mais de 50% do aerossol para o ar ambiente;
- com o sistema “active Venturi” e com uma entrada de ar extra (“open vent”) que produzem um aerossol com maior quantidade de pequenas partículas, num tempo de nebulização mais reduzido e consequentemente com uma maior eficácia;
- com auxílio respiratório (“breath-assisted”), que, para além de disporem do sistema “active Venturi” incorporam duas válvulas, uma de abertura na inspiração e outra de encerramento na expiração. O resultado é o aumento da percentagem de aerossol libertado na fase inspiratória (70%), e a redução do desperdício para o ar ambiente na fase expiratória, aumentando assim a deposição pulmonar.

São recomendações do uso de sistemas de nebulização pneumáticos:

- A fonte geradora de gás deverá fornecer um débito entre 6 a 8 L/min
- No domicílio nunca se deve utilizar, como fonte de gás, reservatórios de oxigénio
- Deverá ser utilizado um volume de solução entre 3 a 4 ml
- O doente deve respirar ao melhor volume corrente e idealmente a um débito inspiratório entre 15-30L/min
- A inalação deve ser realizada por uma interface (bucal ou máscara), a qual deverá estar sempre bem adaptada para evitar fugas
- 80% da solução é administrada nos primeiros 5 minutos, pelo que o tempo de nebulização não deve ser superior a 10 minutos

- A câmara nebulizadora deve estar sempre posicionada na vertical
- Utilizar filtros do ar exalado na nebulização de antibióticos.

ULTRASSÓNICOS

- Produzem aerossol pela transmissão de vibrações ultrassónicas rápidas, pela activação de um cristal de quartzo submetido à acção de um campo eléctrico;
- Produzem um maior débito em relação aos sistemas pneumáticos, sendo úteis para administração de grandes volumes;
- É contra-indicado o seu uso para administração de suspensões, como é o caso dos anti-inflamatórios esteróides, de soluções viscosas e de alguns antibióticos;
- O aquecimento que o dispositivo faz aos fármacos inactiva a sua acção, como é o caso dos anti-inflamatórios esteróides.

ELECTRÓNICOS DE MEMBRANA OSCILATÓRIA

- São dispositivos recentes, que produzem aerossol pela passagem das soluções através de membrana microperfurada;
- Têm vantagens por serem silenciosos, portáteis, funcionarem a pilhas ou carregador, diminuir o tempo de nebulização e não necessitarem de fonte geradora de gás;
- Têm a desvantagem de os orifícios da membrana obstruírem facilmente com a consequente inadequada produção de aerossol.
- Exigem cuidados de manutenção e limpeza especiais e estão aprovados para a Fibrose Quística e Bronquiectasias não Fibrose Quística.

4.5. PRESCRIÇÃO, MONITORIZAÇÃO E CUIDADOS

PRESCRIÇÃO

- As prescrições iniciais e modificação devem ser realizadas por médicos com competências na área e acesso aos meios técnicos que justificam a prescrição;
- As prescrições iniciais e modificação devem conter informações relativas ao dispositivo, interface, fármaco/solução, posologia, motivo de prescrição ou alteração e resultados das avaliações diagnósticas ou de seguimento
- As prescrições de continuidade deverão ser realizadas nos Cuidados de Saúde Primários (CSP), à excepção dos doentes pediátricos.

NOTAS IMPORTANTES

- O mesmo nebulizador não pode ser utilizado para nebulização de diferentes fármacos;
- Os fármacos só devem ser administrados por sistemas de nebulização para os quais estão indicados;
- Para administração de fármacos, como antibióticos e dornase alfa recombinante, devem ser indicados aos doentes, os sistemas de nebulização que, avaliados cientificamente garantem a eficácia terapêutica. Devem ser igualmente indicado as interfaces e acessórios.

LIMITAÇÕES AO USO DE AEROSOLTERAPIA

Existem factores motores, visuais e cognitivos que impossibilitam a autonomia do uso normal dos dispositivos.

Nestas situações deve-se informar e capacitar os prestadores informais de cuidados do doente na prestação destes cuidados.

MONITORIZAÇÃO CLÍNICA

- Averiguar periodicamente e objectivar a resposta clínica, verificar a técnica de inalação;
- Reforçar a informação, ensino e educação;
- Monitorizar a adesão ao tratamento.

MONITORIZAÇÃO TÉCNICA

- Verificar a correcta instalação e utilização do dispositivo;
- Avaliar estado do material.

4.6. SERVIÇO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS

Disponibilizar informação, ensino e educação sobre o equipamento e sua manutenção ao doente ou prestadores de cuidado, tais como:

- Os princípios básicos da aerossolterapia;
- Normas de funcionamento do equipamento
- Como iniciar e terminar o tratamento
- As normas de segurança no tratamento
- Instruções de limpeza e manutenção do equipamento
- O que fazer em caso de avarias
- O que fazer quando o paciente se encontra em viagem;
- Actuações em caso de emergência.

MONITORIZAÇÃO TÉCNICA

- Verificar a correcta instalação e utilização do dispositivo;
- Avaliar estado do material.

4.7. CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA

- Utilização na Hipertensão arterial pulmonar (Evidência B)
- Utilização de broncodilatadores na sibilância/ asma, quando se verifica total incapacidade de utilização dos dispositivos simples. Esta situação é sempre transitória e obriga a reavaliação num prazo de 1 mês.

5. OUTROS EQUIPAMENTOS

A prestação de Cuidados respiratórios domiciliários exige, em situações clínicas excepcionais, o uso de equipamentos de monitorização e apoio, nomeadamente:

- oxímetro;
- monitor cardiorrespiratório;
- aspirador de secreções;
- in-exsufador (tosse mecanicamente assistida);
- ressuscitador manual;

Sempre que possível, os equipamentos de monitorização, tal como os ventiladores e fontes de O₂ devem incorporar sistemas de telemonitorização.



ASPIRAÇÃO DE SECREÇÕES E TOSSE MECANICAMENTE ASSISTIDA

A eficácia da tosse está dependente da força dos músculos inspiratórios, expiratórios e da capacidade de encerramento da glote.

Nas doenças restritivas, e em particular nas doenças neuromusculares (DNM) a força muscular está comprometida.

A disfunção da glote surge com o envolvimento bulbar, que é frequente em várias DNM e omnipresente na esclerose lateral amiotrófica.

A capacidade da tosse é avaliada directamente pela medição do débito de pico da tosse ou *peak cough flow* (PCF) na designação anglo-saxónica.

A manobra pode ser realizada nos peak expiratory flow meters, usados na monitorização da asma.

Quando não existe encerramento labial á volta do bucal, pode ser acoplada uma mascara facial ao dispositivo. Idealmente, e sobretudo na fase avançada da doença, o PCF deve medido no pneumotacógrafo.

O in-exsufador mecânico, associado a manobras de tosse assistida manual deve ser ponderado nos doentes com PCF inferior a 240 L/min e mandatório quando o PCF é inferior a 160 L/min, nível que reflecte em absoluto a incapacidade do doente mobilizar secreções brônquicas.

Quando existe envolvimento bulbar profundo devido a incontinência glótica, ocorre uma queda abrupta dos valores seriados de PCF, e no limite, a incapacidade do doente realizar o exame.

Nestas circunstâncias, a aplicação do in-exsufador pode ter o efeito perverso de levar ao colapso dinâmico da via aérea superior na fase de exsuflação.

Não é fácil estudar com precisão (por endoscopia ou radiologia) a função glótica nestes doentes.

Por isso, a avaliação bulbar (engasgamento, perturbação da fala, dessaturação, etc.) e da (in) eficácia do ins-exsufador requerem uma profunda experiencia clínica no manejo destas situações limites.

CONSIDERAÇÕES NA IDADE PEDIÁTRICA

- Oxímetro de pulso - Na criança não existe evidência de benefício ou prejuízo da sua utilização, pelo que a sua utilização por rotina não é recomendada. Contudo em algumas situações a sua utilização pode ser considerada útil/ obrigatória pelo pediatra prescritor. São possíveis utilizadores latentes com episódio prévio de *apparent life-threatening event* (ALTE), irmãos de latentes falecidos por morte súbita do lactente (MSL), crianças com via aérea instável/ traqueostomia, crianças com dependência contínua de ventilação. Nas crianças com hipoventilação central congénita a sua utilização é obrigatória.
- Monitor cardiorrespiratório - Os monitores cardiorrespiratórios têm escassa aplicação em pediatria - os que em geral estão disponíveis (placa ou cápsula sensora de pressão ou de impedância) são ineficazes na detecção de apneias obstrutivas ou mistas; os de pletismografia de indutância, mais eficazes, são de grandes dimensões e de maior custo.
- A decisão de prescrever a monitorização por oxímetro ou monitor cardiorrespiratório implica disponibilidade para suporte adequado à família, ensino em relação à utilização do equipamento e de procedimentos de reanimação ao lactente/ criança.

- Aspiração de secreções - A necessidade de aspiração de secreções verifica-se sobretudo em doentes com problemas neurológicos e/ou traqueostomizados. A aspiração de secreções não é isenta de riscos. Os cuidadores devem ser formados sobre a técnica de aspiração e dispor de instruções sobre indicações de aspiração, frequência e cuidados com o equipamento.
- Tosse mecanicamente assistida - O equipamento in-exsufador de tosse assistida está indicado em situações de doença neuromuscular e PCF < 270 L/min ou clínica de atelectasias/infecções respiratórias baixas recorrentes, com evidência clínica ou radiológica de estase de secreções (na impossibilidade de quantificar o PCF).
- Ressuscitador manual - A prescrição de insuflador manual deve estar associada a diagnóstico de doença neuromuscular ou neurológica, como paralisia cerebral ou em doentes com doença broncopulmonar associada a doenças neurológicas graves, ex: epilepsias refractárias ou doenças degenerativas do SNC (como adjuvante da tosse em alternativa ao aparelho de tosse mecânica) e /ou a portador de traqueostomia. A sua prescrição é obrigatória em situações de síndrome de hipoventilação central como equipamento de reanimação.

6. BIBLIOGRAFIA

Ambrosin N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adult. *Eur Respir J* 2009; 34 (2): 444-451.

Balfour-Lynn I M, Field DJ, Gringras P, Hicks B, Jardine E, Jones RC, Magee AG, Primhak RA, Samuels MP, Shaw NJ, Stevens S, Sullivan C, Taylor JA, Wallis C - Paediatric Section of the Home Oxygen Guideline Development Group of the BTS Standards of Care Committee. BTS guidelines for home oxygen in children. *Thorax* 2009; 64:ii1-ii26 doi:10.1136/thx.2009.116020.

Loube DI, Gay PC, Strohl KP, Pack AI, White DP, Collop NA. Indications for positive airway pressure treatment of adult obstructive sleep apnea patients: a consensus statement. *Chest* 1999; 115: 863-866.

Clinical Indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease, COPD, and Nocturnal Hypoventilation. A Consensus Conference Report. *Chest* 1999; 116 (2): 521-534.

Dreher M, Rauter I, Storre JH, Geiseler J, Windisch W. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders?

Respirology 2007; 2(5): 749-753.

Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67: 1-40.

Marques A, Moita J, Lopes G, Almeida T, Fonseca A, Teixeira F, Esteveao MH. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy patients before and after noninvasive ventilation. *Eur Respir J* 2005; 26(Suppl .49): 85s.

Pavone M, Verrillo E, Caldarelli E, Ullmann N, Cutrera R. Non-invasive positive pressure ventilation in children. *Early Human Development* 2013; 89 (Suppl 3) S25-S31.

Simonds AK. NIV and neuromuscular disease. *Noninvasive Ventilation*, European Respiratory Society Journals Ltd. 2008; 41:224-239.

Simonds AK (ed). *Non-Invasive Respiratory Support – A practical handbook*. London: Hodder Arnold 2007.

Walter OJ, NAMDRG Consensus Group. Guidelines for the use of nebulizers in home and domiciliary sites – Report of a consensus conference. *Chest* 1996; 109:814.

