

Perfil respiratório de pacientes com doença neuromuscular e adesão ao uso da ventilação não invasiva

Respiratory profile of patients with neuromuscular disease and adherence to the use of noninvasive non-invasive ventilation

Perfil respiratorio de pacientes con enfermedad neuromuscular y adherencia al uso de ventilación no invasiva

Jurilda Bispo de Souza¹, Carla Peixoto Vinha de Souza², Simone dos Santos Zicari³, Julio Cezar Rodrigues Filho⁴, Maurício de Andrade Perez⁵, Clemax Couto Sant'Anna⁶, Maria de Fátima Bazhuni Pombo Sant'Anna⁷

RESUMO | As doenças neuromusculares (DNM) apresentam perda progressiva de força muscular respiratória, que altera a complacência pulmonar e reduz a higiene brônquica. O objetivo deste estudo foi avaliar o perfil clínico-funcional respiratório de crianças, adolescentes e adultos jovens com DNM que aderiram ou não ao uso da ventilação não invasiva (VNI). Trata-se de um estudo de coorte retrospectivo dos pacientes com indicação da VNI. Houve redução dos sintomas (dispneia $p < 0,02$), além de associação entre a diferença do pico de fluxo expiratório e do pico de fluxo de tosse ($r = 0,503$ $p < 0,02$); relação inversa entre o pico de fluxo de tosse e o número de horas ($r = -0,33$ $p < 0,05$); relação linear entre pressão máxima inspiratória e idade ($r = 0,413$ $p < 0,01$); e relação inversa entre a pressão máxima expiratória e o número de horas ($r = -0,34$ $p < 0,04$). O índice de internação com necessidade de intubação foi igual a zero. Dentre os benefícios da VNI, está a tendência à redução dos sintomas e a diminuição no índice de falha respiratória com necessidade de hospitalização. Houve um aumento nas pressões inspiratórias máximas, apesar do declínio da função

pulmonar o qual não está associado à quantidade de horas de uso da VNI.

Descritores | Ventilação não Invasiva; Distrofia Muscular de Duchenne; Atrofia Muscular Espinhal; Doenças Neuromusculares.

ABSTRACT | Neuromuscular diseases (NMD) are characterized by progressive loss of respiratory muscle strength, which alters pulmonary compliance and reduces bronchial hygiene. The objective of this study was to evaluate the clinical-functional respiratory profile of children, adolescents, and young adults with NMD who adhered or did not adhere to the use of noninvasive ventilation (NIV). This is a retrospective cohort study of patients with an indication for NIV use. A reduction in symptoms was observed (dyspnea, $p < 0.02$), along with an association between the difference in peak expiratory flow and peak cough flow ($r = 0.503$; $p < 0.02$); an inverse relationship between peak cough flow and the number of hours of NIV use ($r = -0.33$; $p < 0.05$); a linear relationship between maximal inspiratory pressure and age ($r = 0.413$; $p < 0.01$); and an inverse relationship between maximal expiratory pressure and the number of hours of NIV

Este estudo é parte integrante de dissertação de mestrado Análise do perfil respiratório de pacientes com doença neuromuscular com indicação de uso de ventilação não invasiva (VNI), realizado na Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

¹Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: jurildafisio@gmail.com. Orcid: 0000-0001-6199-1192

²Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: carlavinha@yahoo.com.br. Orcid: 0000-0001-5279-4074

³Universidade Gama Filho (UGF) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: zicarifisio@hotmail.com. Orcid: 0000-0002-4606-5673

⁴Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: jcrfilho@yahoo.com. Orcid: 0000-0002-6654-5869

⁵Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: map17401740@gmail.com. Orcid: 0000-0001-9385-8011

⁶Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: clemax01@gmail.com. Orcid: 0000-0001-8732-8065

⁷Universidade Federal Fluminense (UFF) – Niterói (RJ), Brasil. Email: fatimapombo09@gmail.com. Orcid: 0000-0002-3633-6070

Endereço para correspondência: Jurilda Bispo de Souza – Rua Santa Luiza, 399/401, Maracanã – Rio de Janeiro (RJ), Brasil – CEP: 20550-155 – Fonte de financiamento: nada a declarar – Conflito de interesses: nada a declarar – Email: jurildafisio@gmail.com. Apresentação: 3 jul. 2023 – Aceito para publicação: 9 ago. 2023 – Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) da UFRJ [CAAE: 45093321.0.0000.5264]. Editor responsável: Sônia LP Pacheco de Toledo

use ($r=-0.34$; $p<0.04$). The number of hospitalizations requiring intubation was zero. Among the benefits of NIV are a trend toward symptom reduction and a decrease in the rate of respiratory failure requiring hospitalization. There was an increase in maximal inspiratory pressures despite the decline in pulmonary function, which was not associated with the number of hours of NIV use.

Keywords | Noninvasive Ventilation; Duchenne Muscular Dystrophy; Spinal Muscular Atrophy; Neuromuscular Diseases.

RESUMEN | Las enfermedades neuromusculares (ENM) presentan pérdida progresiva de la fuerza muscular respiratoria, lo cual altera la distensibilidad pulmonar y reduce la higiene bronquial. El objetivo de este estudio fue evaluar el perfil clínico-funcional respiratorio de niños, adolescentes y adultos jóvenes con ENM que adhirieron o no al uso de ventilación no invasiva (VNI). Se trata de un estudio de cohortes retrospectivo de pacientes con indicación

de VNI. Hubo una reducción de los síntomas (disnea $p<0,02$), además de una asociación entre la diferencia del flujo espiratorio máximo y el flujo máximo de tos ($r=0,503$ $p<0,02$); relación inversa entre flujo máximo de tos y número de horas ($r=-0,33$ $p<0,05$); relación lineal entre presión inspiratoria máxima y edad ($r=0,413$ $p<0,01$) y relación inversa entre presión espiratoria máxima y número de horas ($r=-0,34$ $p<0,04$). La tasa de hospitalización que requirió intubación fue igual a cero. Entre los beneficios de la VNI está la tendencia a reducir los síntomas y disminuir la tasa de insuficiencia respiratoria que requiere hospitalización. Hubo un aumento en las presiones inspiratorias máximas a pesar de la disminución de la función pulmonar, lo cual no está asociado con el número de horas de uso de VNI.

Palabras clave | Ventilación no invasiva; Distrofia muscular de Duchenne; atrofia muscular espinal; enfermedades neuromusculares.

INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) são uma condição caracterizada por perda de força muscular progressiva, degenerativa e irreversível, que também afeta os músculos respiratórios, causando declínio da capacidade funcional pulmonar, morbidade e mortalidade^{1,2}.

Alterações na complacência pulmonar reduzem a capacidade de higiene brônquica e desobstrução das vias aéreas por meio da tosse. A remoção das secreções é essencial no gerenciamento das infecções respiratórias, na prevenção de atelectasias e de insuficiência respiratória associada³.

A introdução da ventilação mecânica não invasiva (VNI) melhora a sobrevida do paciente com DNM. Preconiza-se iniciar a VNI noturna assim que surgirem os primeiros sinais de hipoventilação durante o sono. Com a progressão da doença, a hipercapnia e a hipoventilação durante a vigília justificam o uso diurno intermitente, e depois contínuo, da VNI⁴.

A avaliação respiratória dos pacientes com DNM é imprescindível para o acompanhamento da taxa de declínio da capacidade vital forçada (CVF), que é um importante preditor de sobrevida, e deve ser realizada com o paciente sentado e deitado. A diferença deve ser inferior a 7%, já que os sintomas de hipoventilação pioram durante o sono. Quando a diferença ultrapassa 20%, indica-se VNI noturna⁵.

As DNM resultam em grave diminuição dos volumes pulmonares. Assim, atrofia e contraturas musculares limitam o movimento da caixa torácica, cuja progressão restritiva diminui a complacência pulmonar⁶.

A pressão positiva do suporte ventilatório diminui a predisposição a atelectasias ao recrutar unidades alveolares com baixa quantidade de compressão do gás. Além disso, o uso de técnicas como o empilhamento de ar (AS) podem melhorar os volumes pulmonares e auxiliar na higiene brônquica⁷.

A recomendação do uso da VNI visa reduzir o trabalho respiratório e estabilizar a troca gasosa. Entretanto, alguns pacientes com DNM não se adaptam ao uso da VNI, por desconforto durante o uso da máscara oronasal ou por claustrofobia relacionada, em razão dos níveis pressóricos que o equipamento exerce na via aérea, ou ainda por outros fatores.

O desafio funcional dos músculos respiratórios é uma das causas de morbidade em pacientes com DNM. Desse modo, fazem parte da rotina as avaliações respiratórias para prevenir mortalidade, reduzir o número de infecções e de internações relacionadas e, conseqüentemente, os custos associados. O déficit ventilatório crônico resultante da falha dos músculos respiratórios justifica a implementação da ventilação mecânica, como substituição parcial ou total da função muscular.

O objetivo deste trabalho foi avaliar o perfil clínico-funcional respiratório de crianças, adolescentes e jovens adultos com DNM que aderiram ou não ao uso da VNI.

METODOLOGIA

Tipo, local e amostra do estudo

Foi realizado um estudo de coorte retrospectivo e observacional com pacientes com DNM (atrofia muscular espinhal [AME] e distrofia muscular de Duchenne [DMD]) na clínica de tratamento de doenças neuromusculares (TDN), no Rio de Janeiro, no período de 1º de dezembro de 2013 a 28 de fevereiro de 2020.

A amostra, composta por crianças, adolescentes e jovens adultos diagnosticados com DNM pela equipe médica, de acordo com os critérios de Araujo et al⁸, foi encaminhada ao atendimento ambulatorial para o acompanhamento periódico (recomendado a cada seis meses).

Foram incluídos os pacientes com indicação de uso da VNI em domicílio, de acordo com a ATS⁸, e foram excluídos os pacientes menores de cinco anos, que não conseguiram realizar espirometria.

Desenho do estudo

Os dados foram coletados dos prontuários e catalogados em um formulário individual sem a identificação do paciente. Foram anotados os parâmetros das avaliações respiratórias que antecederam e determinaram o uso da VNI e a avaliação seguinte, com intervalo de no mínimo seis meses e no máximo um ano.

As variáveis estudadas foram: idade e sexo; dados antropométricos como peso e altura; dados funcionais e os parâmetros das avaliações respiratórias; a incidência de infecções respiratórias, com ou sem internação; as informações clínicas associadas ao quadro do paciente, como dificuldades respiratórias relacionadas ao sono, cefaleia matinal, dispneia, entre outros sintomas; e os dados relacionados ao uso da VNI, como os parâmetros prescritos na instalação, o motivo da indicação do suporte ventilatório e se o paciente utilizou o Bilevel conforme as recomendações. Considerou-se como adesão ao VNI o uso do equipamento durante as horas de sono (entre 6-8h) independentemente da interface, oronasal ou nasal.

Avaliações

A espirometria foi realizada por médico pneumologista, de acordo com a American Thoracic Society e a European Respiratory Society (ATS/ERS)⁹, sendo feita com o paciente sentado e recostado em pelo menos três manobras

para coletar as medidas de CVF e a capacidade vital percentual (CV%), que já vem calculada na espirometria.

Os testes de pico de fluxo de tosse (PFT) e pico de fluxo expiratório (PFE) foram realizados pelos fisioterapeutas com auxílio do *Peak Flow Meter*. As manobras foram feitas com o paciente sentado, incentivado a inspirar até o máximo possível e expirar no bocal do aparelho⁵. Foram realizadas três manobras, com intervalo de no mínimo 60 segundos entre elas, e selecionado o maior valor mensurado. Enquanto isso, os testes das pressões máximas respiratórias, PImáx e PEmáx, foram realizados com o manovacuômetro, de acordo com as diretrizes⁹.

A VNI em dois níveis pressóricos (Bilevel) foi feita com o BiPAP Philips. As avaliações respiratórias são determinantes para estabelecer o momento de iniciar a VNI. O suporte ventilatório Bilevel corresponde à ventilação com pressão positiva nas vias aéreas em dois níveis, por meio de uma conexão entre respirador e paciente feita via bocal ou máscara.

Análise dos dados

Os dados foram registrados em uma planilha do Excel, versão 2019. Nesse software, foram realizadas as medidas de tendência central (média, mediana e desvio padrão).

A distribuição dos dados foi verificada utilizando o teste de Shapiro-Wilk. Nem todas as variáveis analisadas apresentaram uma distribuição Gaussiana, o que implicou a utilização de testes que levaram a não simetria em consideração. Ou seja, testes não paramétricos foram utilizados para a comparação das variáveis discretas.

Os sintomas foram comparados antes e depois da VNI por meio do teste não paramétrico McNemer. As comparações entre os parâmetros respiratórios antes e depois da VNI foi feita por meio do teste t pareado. Por fim, o teste de correlação de Spearman correlacionou as variáveis dos parâmetros respiratórios entre si. Os testes foram realizados no software IBM SPSS Statistic 28.0.

RESULTADOS

Os critérios de inclusão foram atendidos por 60 pacientes: 14 com AME e 46 com DMD. As perdas somaram um total de 24 pacientes. Destes, cinco com DMD não realizaram os testes respiratórios depois de receberem o equipamento Bilevel, devido à pandemia do SARS-CoV-2; um paciente com AME não realizou os

testes após receber o equipamento Bilevel por comparecer ao ambulatório com infecção respiratória; um paciente com DMD não teve a quantidade de horas de uso do Bilevel computadas; e 13 pacientes com DMD e quatro pacientes com AME não retornaram à clínica após receber

o equipamento. Foram estudados 36 pacientes: nove com AME e 27 com DMD, cujas idades de início da VNI variaram de 13 a 19 anos (mediana=16) nos pacientes com AME, e de 10-21 anos (mediana=16) nos pacientes com DMD (Tabela 1).

Tabela 1. Características gerais e antropométricas da amostra com doença neuromuscular: atrofia muscular espinhal (AME) tipo I e tipo II e distrofia muscular de Duchenne (DMD) com indicação para uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI)

Características da amostra	AME tipo II (n=7)	AME tipo III (n=2)	DMD (n=27)
Sexo			
Masculino	02		
Feminino	05	02	27
Idade			
Média	15	15	16
($\pm$ D.P)	($\pm$ 2)	($\pm$ 2)	($\pm$ 3)
Altura (cm)			
Média	139,42	159,00	154,70
($\pm$ D.P)	($\pm$ 0,151)	($\pm$ 0,127)	($\pm$ 0,135)
Peso (kg)			
Média	34,2	47,8	59
($\pm$ D.P)	($\pm$ 10,6)	($\pm$ 23,8)	($\pm$ 24,3)
Avaliação funcional	1 deambula com auxílio 6 Não deambulam	2 Não deambulam	27 Não deambulam

A comparação entre as variáveis de força muscular respiratória e função pulmonar antes e depois da VNI, assim como o desvio padrão, a média, a mediana e o p-valor dessas variáveis, são apresentados nas Tabelas 2 e 3. A média da PImáx apresentou uma variação de 8,31% depois de iniciado o uso da VNI.

Por meio do teste t foram comparados os pares de cada variável, antes e depois da VNI. O coeficiente

de correlação para os diversos pares foi extremamente alto. O PFT apresentou média de 197,6 $\pm$ 76,7 (antes) e 171,8 $\pm$ 77,4 (depois) ($p<0,05$). Também foram estatisticamente significantes as diferenças observadas na porcentagem CV antes (média=0,52 $\pm$ 0,25) e depois (média=0,47 $\pm$ 0,23, $p<0,0001$), e a CVF antes (média de 1,60 $\pm$ 0,61) e depois (média=1,51 $\pm$ 0,71, $p<0,006$).

Tabela 2. Intervalo interquartil dos parâmetros respiratórios antes e depois da VNI

Intervalos interquartis	Antes da VNI						Depois da VNI					
	PFE	PFT	CV%	CVF L	PImáx	PEmáx	PFE	PFT	CV%	CVF L	PImáx	PEmáx
Mínimo	60	25	10	0,26	10	10	25	25	10	0,28	20	10
Quartil 25%	180	150	39	1,19	37,5	30	173	108	37	1,1	40	28,7
Quartil 50%	200	200	48	1,38	47,5	40	205	185	42	1,38	50	40
Quartil 75%	250	250	57	2,1	60	50	250	223	50	1,96	70	50
Máximo	370	360	124	3,6	90	80	350	300	116	3,59	95	80

FE: pico de fluxo expiratório. PFT: pico de fluxo de tosse. CV%: capacidade vital em porcentagem. CVF: capacidade vital forçada em litros. PImáx: pressão inspiratória máxima. PEmáx: pressão expiratória máxima.

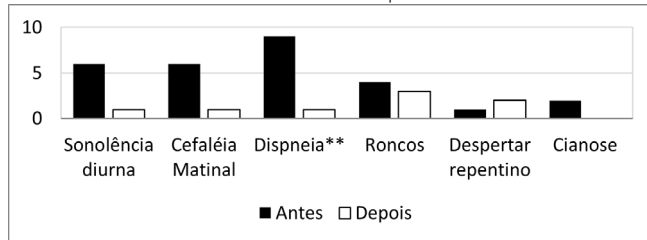
Tabela 3. Comparação das variáveis respiratórias analisadas pelo teste t pareado antes e depois da VNI. Média, mediana, desvio padrão e p-valor

	Antes		Depois		p-valor
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	
PFE	212,4	72,3	203,6	73,5	0,26
PFT	197,6	76,7	171,8	77,4	0,005*
CV%	0,52	0,25	0,47	0,23	0,000*
CVF	1,60	0,71	1,51	0,71	0,006*
PImáx	48,2	20,26	51,9	19,90	0,124
PEmáx	42,0	16,4	37,9	15,5	0,125

PFE: pico de fluxo expiratório. PFT: pico de fluxo de tosse. CV%: capacidade vital em porcentagem. CVF: capacidade vital forçada em litros. PImáx: pressão inspiratória máxima. PEmáx: pressão expiratória máxima.
*p-valor estatisticamente significativo.

O sintoma mais frequente, relatado por nove pacientes com DNM, foi a dispneia. Com exceção desse ($p < 0,02$), os demais sintomas não apresentaram diferença significativa antes e depois da VNI com o teste de McNemar (Gráfico 1).

Gráfico 1. Sinais e sintomas antes e depois de iniciar a VNI



**Diferença estatística significativa ($p < 0,02$)

Não houve necessidade de intubação orotraqueal nos pacientes estudados.

Em relação à quantidade de horas de uso da VNI, 58,4% dos pacientes utilizaram o equipamento Bilevel de acordo com a recomendação (entre seis e oito horas noturnas), enquanto 36,1% fez o uso por menos tempo do que o recomendado, e dois pacientes utilizaram o equipamento por mais tempo que o recomendado, até 24 horas por dia.

A relação entre a diferença do PFT (antes e depois) e o número de horas de uso da VNI ($r = -0,33$, $p < 0,05$) foi inversa, assim como entre a diferença na PEmáx e o número de horas da VNI ($r = -0,34$, $p < 0,04$). Portanto, quanto menor a diferença entre o PFT e a PEmáx, maior o tempo de uso da VNI, como descrito na Tabela 4.

Tabela 4. Coeficiente de correlação de Spearman das diferenças nas variáveis

	PFT	CV%	PEmáx	HORAS DE USO	IDADE
PFE	0,503(*)	0,153	0,322	-0,326	0,041
PFT	1,000	0,306	0,189	-0,331(*)	-0,066
CVF	0,254	0,827(*)	0,057	0,021	0,135
Plmáx	-0,170	-0,285	0,110	-0,034	0,413(*)
PEmáx	0,189	-0,126	1,000	-0,340(*)	-0,083

PFE: pico de fluxo expiratório. PFT: pico de fluxo de tosse. CV%: capacidade vital em porcentagem. CVF: capacidade vital forçada em litros. Plmáx: pressão inspiratória máxima. PEmáx: pressão expiratória máxima.

*Correlação significativa entre as seguintes variáveis: PFE e PFT; PFT e horas de uso da VNI; CVF e CV%; Plmáx e idade; PEmáx e horas de uso da VNI.

DISCUSSÃO

Neste estudo, a maior parte da casuística foi constituída por pacientes com DMD do sexo masculino, não deambulantes e com a mediana da idade de 16 anos, cujos parâmetros respiratórios justificavam a introdução

de suporte ventilatório, de acordo com as recomendações da ATS/ERS¹⁰.

Nos grupos AME tipo II e III, a maior parte da casuística foi composta pelo sexo feminino; apenas um paciente deambulava, e a mediana da idade de iniciação do suporte ventilatório foi de 16 anos.

Houve adesão ao tratamento da VNI noturna, por oito horas diárias, de quase 60% da amostra. Em alguns prontuários, foi notificado que a troca de máscara esteve associada à melhora na adesão do tratamento.

As perdas no estudo foram relacionadas aos custos que o paciente e seus familiares têm para se deslocar até a clínica. A maioria dos pacientes não tem independência funcional e socioeconômica para garantir a periodicidade das consultas e depende do Sistema Único de Saúde (SUS) e de políticas públicas, que muitas vezes são pouco acessíveis na região onde residem, ou seja, há poucos serviços especializados oferecidos gratuitamente.

Essa situação afeta a família e os cuidadores, que constantemente precisam fornecer o cuidado domiciliar informal¹¹, ou leva a uma aposentadoria precoce por perda da produtividade¹².

Considerando que a VNI reduz 73% dos custos nos serviços de saúde, a introdução ao tratamento é importante para reduzir falha respiratória que necessite de cuidados intensivos ou hospitalares, assim como diminuir os custos indiretos¹³.

Durante o período de estudo, não houve relato de caso de infecções ou falha respiratória que necessitasse de internação e intubação orotraqueal. Ao contrário disso, na maioria dos pacientes houve uma tendência à redução dos sintomas como dispneia, sonolência diurna e cefaleia matinal, associados à qualidade do sono, após o início da VNI.

Achados semelhantes de redução dos sintomas foram encontrados no estudo que mensurou os gases arteriais, a mecânica pulmonar e a força dos músculos respiratórios antes e depois da VNI noturna. Ao investigar a presença de sonolência diurna, insônia, dor de cabeça matinal, pesadelos ou roncos, concluiu-se que, nesses pacientes, a VNI otimizou os gases arteriais avaliados na gasometria e a qualidade do sono^{14,15}.

Até mesmo a VNI diurna (duas horas por dia) é capaz de reverter a sensação de falta de ar e os sinais associados à sobrecarga muscular respiratória, sendo até mais eficaz que somente a VNI noturna nos pacientes que apresentam dispneia quando respiram sem assistência¹⁶.

Portanto, a VNI melhora a sensação de falta de ar e a troca gasosa, diminuindo a mortalidade e as hospitalizações

por falha respiratória. Também reduz a incidência de infecções respiratórias e promove o descanso para os músculos respiratórios¹⁷. Achados semelhantes na redução da falência respiratória e da necessidade de hospitalização com o uso da VNI demonstraram que a adesão à ventilação pode estar associada ao melhor prognóstico e, em longo prazo, também ao aumento da sobrevida em pacientes com DNM¹⁸.

Por outro lado, neste estudo, a despeito da tendência à redução dos sintomas, os dados objetivos não apresentaram resultados significativos quando analisados com o teste McNemer, com exceção da dispneia (p -valor<0,02).

Apesar do tratamento reduzir alguns sintomas e os custos nos serviços de saúde, sem efeitos adversos na qualidade de vida dos pacientes^{1,13}, a fraca correlação entre sintomas e avaliações objetivas, mesmo em pacientes que utilizavam VNI, parece ser comum em crianças¹⁹.

Em relação ao uso regular da VNI, nem todos os pacientes aderiram a ela conforme as recomendações. No entanto, a adesão à terapia está relacionada ao conforto, à adaptação e à escolha da interface para administração da VNI. Melhores ajustes no ventilador podem contribuir para tolerância e podem favorecer a adesão, que, se maior que quatro horas por noite, está associada a melhor sobrevida, independentemente da doença de base²⁰⁻²³.

Portanto, o uso do bocal como interface diurna pode ser considerado na implementação da VNI para os pacientes que têm dificuldade em utilizar a máscara, na tentativa de facilitar a aproximação e a aceitação, ou como opção para aqueles pacientes que apresentam lesões cutâneas, distensão abdominal ou irritação nos olhos com o uso da interface oronasal ou nasal. O bocal, assim, torna-se um modo alternativo e seguro para estabilizar a CV diurna¹⁵⁻¹⁷.

Mesmo com o uso da VNI, a amostra apresentou uma redução de 5,5% da CVF. Embora não evite as perdas relacionadas com a progressão da doença, o uso pode desacelerar o declínio da função pulmonar.

Do mesmo modo, Santos et al⁴ demonstraram que a introdução da VNI desacelerou o declínio da CV e das pressões respiratórias máximas em pacientes com DMD. A taxa anual de declínio da CV baixou de 4,28% para 1,36% do previsto após o início da VNI.

O achado de correlação negativa no teste de Spearman em relação às variáveis PFT e PEmáx e as horas de uso da VNI (PEmáx -0,340 e PFT -0,326) significa que quanto menor a diferença entre o PFT e a PEmáx maior o tempo de uso da VNI.

A redução na força muscular expiratória é o primeiro sinal da disfunção respiratória com episódios de falha e necessidade

de internação. Hahn et al.²⁴ encontraram uma correlação linear entre PEmáx e a idade, e Santos et al.⁴ defenderam uma desaceleração no declínio das pressões respiratórias máximas e dos volumes pulmonares após iniciada a VNI.

CONCLUSÃO

A partir dos resultados encontrados, verificou-se que alguns dos benefícios da VNI são a tendência à redução dos sintomas e a diminuição no índice de falha respiratória com necessidade de hospitalização. Houve um aumento nas pressões inspiratórias máximas, apesar do declínio da função pulmonar não estar associado à quantidade de horas de uso da VNI. Nossos achados de aumento na PImáx não concordam com os demais estudos^{4,25} e podem estar relacionados à distribuição assimétrica da amostra.

Dentre as limitações deste estudo, destaca-se que foi realizado durante a pandemia da covid-19, o que limitou o adequado acompanhamento dos pacientes sob VNI. Futuros estudos prospectivos poderão elucidar se o uso da VNI pode aumentar ou estabilizar as pressões inspiratórias máximas, se a VNI pode alterar ou manter os parâmetros dos testes respiratórios, e se o uso regular pode estar relacionado à sobrevida dos pacientes, empregando os dados do equipamento (BiPAP) para o controle do tempo de uso da VNI.

DECLARAÇÃO DE DISPONIBILIDADE DE DADOS

Todo o conjunto de dados que dá suporte aos resultados deste estudo está disponível no corpo do artigo.

REFERÊNCIAS

1. Annunziata A, Calabrese C, Simioli F, Coppola A, Pierucci P, et al. Psychological factors influencing adherence to NIV in neuromuscular patients dependent on non invasive mechanical ventilation: Preliminary results. *J Clin Med*. 2023;12(18):5866. doi: 10.3390/jcm12185866
2. Wasilewska E, Wasilewski A, Pilarska E, Wierzbą J, Małgorzewicz S, et al. An underestimated factor for therapeutic decision-making in rare diseases: parents' (un)knowledge-the example of Duchenne muscular dystrophy caregivers and non-invasive ventilation. *Orphanet J Rare Dis*. 2025;20(280). doi: 10.1186/s13023-025-03762-9
3. Camela F, Gallucci M, Ricci G. Cough and airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Respir Rev*. 2019;31:35-9. doi: 10.1016/j.prrv.2018.11.001

4. Santos DB, Vaugier I, Boussaïd G, Orlikowski D, Prigent H, et al. Impact of noninvasive ventilation on lung volumes and maximum respiratory pressures in Duchenne muscular dystrophy. *Respir Care*. 2016;61(11):1530-5. doi: 10.4187/respcare.04703
5. Bach JR, Quiroga LB. Soporterespiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas de tos asistida [Internet]. *Rev Am Med Respir*. 2013 [cited 2026 Mar 6];13(2):71-83. Available from: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2013000200005&lng=es
6. Stehling F, Bouikidis A, Schara U, Mellies, U. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. *Chron Respir Dis*. 2015;12(1): 31-5. doi:10.1177/1479972314562209
7. Sarmento A, Resqueti VR, Fregonezi GAF, Aliverti A. Assessment of gas compression and lung volume during air stacking maneuver. *Eur J Appl Physiol*. 2017;117(1):189-99. doi: 10.1007/s00421-016-3511-y
8. Araujo APQC, Carvalho AAS, Cavalcanti EBU, Saute JAM, Carvalho E, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 1: diagnosis, steroid therapy and perspectives. *Arq Neuropsiquiatr*. 2017;75(8):104-13. doi: 10.1590/0004-282X20170112
9. Souza RB. Pressões respiratórias estáticas máximas. *J Pneumol*. 2002;28(3):S155-65.
10. American Thoracic Society, European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(4):518-624. doi: 10.1164/rccm.166.4.518
11. Andreozzi V, Labisa P, Mota M, Monteiro S, Alves R, et al. Quality of life and informal care burden associated with duchenne muscular dystrophy in Portugal: the COIDUCH study. *Health Qual Life Outcomes*. 2022;20(1):36. doi: 10.1186/s12955-022-01941-x
12. Schepelmann K, Winter Y, Spottke AE, Claus D, Grothe C, et al. Socioeconomic burden of amyotrophic lateral sclerosis, myasthenia gravis and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Neurol*. 2010;257(1):15-23. doi: 10.1007/s00415-009-5256-6
13. Rudolfson JH, Vissing J, Werlauff U, Olesen C, Illum N, et al. Burden of Disease of Duchenne Muscular Dystrophy in Denmark—A National Register-Based Study of Individuals with Duchenne Muscular Dystrophy and their Closest Relatives. *J Neuromuscul Dis*. 2024;11(2):443-57. doi: 10.3233/JND-230133
14. Barbé F, Quera-Salva MA, Lattre J, Gajdos P, Agustí AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest*. 1996;110(5):1179-83. doi: 10.1378/chest.110.5.1179
15. Sunkonkit K, Al-Saleh S, Chiang J, Hamilton A, Medin D, et al. Volume-assured pressure support mode for noninvasive ventilation: can it improve overnight adherence in children with neuromuscular disease? *Sleep Breath*. 2021;25(4):1843-50. doi: 10.1007/s11325-021-02288-1
16. Annunziata A, Coppola A, Simioli F, Atripaldi L, Marotta A, et al. Indications and techniques of non-invasive ventilation (NIV) in neuromuscular diseases. *Acta Myol*. 2024;43(2):48-56. doi: 10.36185/2532-1900-553
17. Fiorentino G, Annunziata A, Cauteruccio R, Frega GS, Esquinas A. Mouthpiece ventilation in Duchenne muscular dystrophy: a rescue strategy for noncompliant patients. *J Bras Pneumol*. 2016;42(6):453-6. doi: 10.1590/S1806-37562016000000050
18. Banfi P, Buscemi AAMD, Compalati E, Pisoni M, Mantero M, et al. Enhancing respiratory function in neuromuscular disease: the role of non-invasive ventilation. A narrative review. *Acta Myol*. 2024;43(2):78-82. doi: 10.36185/2532-1900-506
19. Amaddeo A, Moreau J, Frapin A, Khirani S, Felix O, et al. Long term continuous positive airway pressure (CPAP) and noninvasive ventilation (NIV) in children: initiation criteria in real life. *Pediatr Pulmonol*. 2016;51(9):968-74. doi: 10.1002/ppul.23416
20. Annunziata A, Fiorentino G. Non-invasive mechanical ventilation in neuromuscular disorders: Presentation of this special issue. *Acta Myol*. 2024;43(2):47. doi: 10.36185/2532-1900-567
21. Sarasate M, González N, Córdoba-Izquierdo A, Prats E, Gonzalez-Moro JMR, et al. Impact of early non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter randomized controlled trial. *J Neuromusc Dis*. 2023;10(4):627-37. doi: 10.3233/JND-221658
22. Kelly JL, Jaye J, Pickersgill RE, Chatwin M, Morrell MJ, et al. Randomized trial of 'intelligent' autotitrating ventilation versus standard pressure support non-invasive ventilation: Impact on adherence and physiological outcomes. *Respirology*. 2014;19(4):596-603. doi: 10.1111/resp.12269
23. Patout M, Lhuillier E, Kaltsakas G, Benattia A, Dupuis J, et al. Long-term survival following initiation of home non-invasive ventilation: a European study. *Thorax*. 2020;75(11):965-73. doi:10.1136/thoraxjnl-2019-214204
24. Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, et al. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1997;78(1):1-6. doi: 10.1016/S0003-9993(97)90001-0
25. Gayraud J, Ramonatxo M, Rivier F, Humberclaude V, Petrof B, et al. Ventilatory parameters and maximal respiratory pressure changes with age in Duchenne muscular dystrophy patients. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45(6):552-9. doi: 10.1002/ppul.21204