

FUNÇÃO RESPIRATÓRIA E MECANISMO DA TOSSE NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

Respiratory function and the mechanism of cough in Duchenne Muscular Dystrophy

Artigo de Revisão

RESUMO

Objetivo: Descrever a relação entre a ineficiência do mecanismo da tosse e a degradação da função respiratória em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). **Métodos:** Estudo documental realizado a partir das bases de dados Pubmed, Scielo e Cochrane. Os descritores utilizados foram “DMD”, “Função Respiratória” e “Pico de Fluxo da Tosse” individualmente ou em associação. Os artigos que abordavam outros tipos de distrofia muscular ou não se adequavam ao objetivo do estudo foram excluídos. **Resultados:** A busca resultou em 294 artigos, e dentre estes 40 foram selecionados. Os achados foram divididos em quatro categorias: “Mecanismo normal da tosse”; “Mecanismo e pico de fluxo da tosse na DMD”; “Complicações pulmonares” e “Abordagem e tratamento fisioterapêutico”. Evidenciou-se que no paciente com DMD ocorre redução da eficiência da tosse, secundária à fraqueza muscular progressiva, tornando-os susceptíveis à infecção do trato respiratório. A produção de tosse efetiva é um preditor da função pulmonar nesses pacientes. Os objetivos de tratamento devem incluir o aumento da capacidade de insuflação máxima, do pico de fluxo da tosse, e correção da hipopnéia e da hipercapnia. **Conclusão:** A eficiência do mecanismo da tosse está relacionada tanto com a capacidade vital e capacidade de insuflação máxima quanto com a força da musculatura respiratória para a produção de pico de fluxo da tosse. Esses são aspectos a serem abordados no tratamento do paciente com DMD e a avaliação constante durante todo o curso da doença deve nortear a intervenção.

Descritores: Distrofia Muscular de Duchenne; Testes de Função Respiratória; Pico do Fluxo Expiratório; Tosse.

ABSTRACT

Objective: To describe the relationship between the inefficiency of the mechanism of cough and the degradation of respiratory function in patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). **Methods:** A documentary study carried out from the following databases: Pubmed, Cochrane and Scielo. The terms “Duchenne muscular Dystrophy”, “Respiratory Function” and “Peak Cough Flow” were used as descriptors, individually or in association. Articles that addressed other types of muscular dystrophy or were not suitable for the aim of the study were excluded. **Results:** The search resulted in 294 articles and of these, 40 were selected. The findings were divided into four categories: “Normal mechanism of cough”; “Mechanism and peak cough flow in DMD”; “Pulmonary complications” and “Physiotherapy approach and treatment”. In patients with DMD, the efficiency of cough occur secondary to progressive muscle weakness, making them susceptible to respiratory tract infection. The production of effective cough is a predictor of pulmonary function in these patients. The goals of treatment should include the increase of both maximum insufflation capacity as the peak cough flow and the correction of hypopnea and hypercapnia. **Conclusion:** The efficiency of the mechanism of cough is associated with both vital capacity and maximum insufflation capacity as with the strength of respiratory muscles to produce peak cough flow. These are issues to be addressed in treatment of patients with DMD and constant evaluation during the course of illness should guide the intervention.

Descriptors: Muscular Dystrophy, Duchenne; Respiratory Function Tests; Peak Expiratory Flow Rate; Cough.

Ingrid de Castro Bolina Faria^(1,2)
Renata Menezes Dalmonch⁽²⁾

1) Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais - (MG)

2) Centro Universitário de Belo Horizonte - UNI-BH - (MG)

Recebido em: 26/09/2008

Revisado em: 13/04/2009

Aceito em: 30/05/2009

INTRODUÇÃO

O presente trabalho é uma revisão da literatura científica sobre Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e suas repercussões sobre a função respiratória e o mecanismo da tosse. Visto que uma das maiores complicações nos pacientes com DMD é a insuficiência respiratória por degradação progressiva da função pulmonar e da qualidade da tosse, com conseqüente prejuízo significativo na qualidade de vida desses pacientes^(1,2).

A DMD é causada por mutações no gene que codifica a enzima distrofina, estando localizado no braço curto do cromossomo X na região Xp21. Aproximadamente 60% das mutações na distrofina são grandes inserções ou deleções que levam a erros estruturais na codificação dessa proteína, outros 40% são mutações pontuais ou pequenos erros estruturais, a grande maioria dos pacientes com DMD não têm essa proteína. A distrofina exerce um papel fundamental na estrutura muscular, ligando o citoesqueleto à matriz extracelular, esta organização é desestabilizada com a ausência da distrofina. Esse processo leva a uma progressiva destruição das fibras musculares⁽¹⁾.

O diagnóstico clínico é realizado após exame da história, achados físicos, e elevados níveis séricos de creatina quinase. O diagnóstico é confirmado pelo achado de anormalidades no gene da proteína distrofina através da análise da mutação do ácido desoxirribonucléico (DNA) de leucócitos no sangue. Se a análise do DNA for normal, como acontece em 1/3 dos pacientes, o diagnóstico pode ser confirmado pela ausência ou anormalidades da distrofina, utilizando imunohistologia ou análise das proteínas no tecido muscular⁽³⁾.

A DMD é uma doença caracterizada pela fraqueza muscular progressiva e irreversível, resultando eventualmente em dificuldade para deambular, fraqueza da musculatura respiratória, e morte por insuficiência respiratória⁽¹⁾. É associada à degradação gradual e progressiva da função pulmonar. A fraqueza dos músculos respiratórios, associada à ineficiência da tosse e hipoventilação, resulta em pneumonias de repetição, atelectasias, e insuficiência respiratória durante o sono e vigília⁽²⁾.

A fraqueza da musculatura respiratória diminui a Capacidade Vital (CV), a complacência pulmonar e a eficiência da tosse, causando hipercapnia, aumentando o risco de microatelectasias e dificultando a remoção de secreção das vias aéreas⁽⁴⁻⁷⁾. A hipercapnia progressiva raramente é a causa da insuficiência respiratória⁽⁴⁾. No entanto, cerca de 90% dos casos de insuficiência respiratória desenvolvem-se subitamente durante uma infecção respiratória, e ocorrem devido à ineficiência em remover as secreções pulmonares⁽⁴⁾, justificando-se assim a busca por intervenções eficazes para retardar esse processo

e promover melhor qualidade de vida aos pacientes com DMD.

O objetivo desta revisão bibliográfica é descrever a relação entre os mecanismos responsáveis pela ineficiência do mecanismo da tosse associados à degradação da função respiratória em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne.

MÉTODOS

O presente trabalho constitui uma revisão da literatura científica, e para tanto realizou uma busca por artigos publicados entre janeiro/1990 a setembro/ 2008, além desses, foram utilizados alguns artigos fundamentais para a estruturação conceitual e referencial teórico do artigo⁽⁸⁻¹⁰⁾. Este período foi escolhido para buscar as evidências mais recentes acerca da relação entre os mecanismos responsáveis pela ineficiência do mecanismo da tosse associados à degradação da função respiratória em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne.

A busca foi realizada nas bases de dados Pubmed, Scielo e Cochrane, foram utilizados como palavras – chave os termos Distrofia Muscular de Duchenne, Função Respiratória e Pico de Fluxo da Tosse, individualmente e associados, e seus correspondentes na língua Inglesa, *Duchenne Muscular Dystrophy, Respiratory Function and Peak Cough Flow*.

Os critérios de inclusão foram: a) os termos pesquisados deveriam estar no título e/ou no resumo dos artigos; b) a data de corte para os artigos publicados deveria estar entre janeiro de 1990 e setembro de 2008; c) os artigos deveriam se relacionar com o tema e o objetivo dessa revisão. Os critérios de exclusão foram: a) artigos que abordavam outros tipos de distrofia muscular e b) artigos que não se adequavam ao objetivo dessa revisão.

RESULTADOS

Na revisão bibliográfica realizada foram encontrados 294 artigos e, dentre estes artigos, 40 foram selecionados de acordo com os critérios de inclusão e exclusão. Os resultados apontam que no paciente com Distrofia Muscular de Duchenne ocorre redução da eficiência da tosse secundária à fraqueza muscular progressiva, tornando esses pacientes altamente susceptíveis à infecção do trato respiratório^(1,2). Sendo assim, a produção de tosse efetiva é um preditor da função pulmonar nesses pacientes⁽⁸⁾. De acordo com a bibliografia estudada, os objetivos de tratamento devem englobar o aumento da capacidade de insuflação máxima, do pico de fluxo da tosse^(3,11,12), correção da hipopnéia e hipercapnia^(3,9,13,14). Entre as intervenções fisioterapêuticas estão a respiração glossofaríngea, *air stacking*, assistência

manual à tosse⁽⁶⁾, inspiração e expiração mecânica^(3,8,15-17), *cough assist*⁽¹⁸⁾ e ventilação não invasiva^(3,19-21). O treinamento da musculatura respiratória ainda é ponto conflitante na literatura⁽²²⁻²⁴⁾. A partir da revisão bibliográfica realizada apresentaremos uma síntese de alguns aspectos importantes na abordagem do paciente com DMD.

Mecanismo Normal da Tosse

A geração de fluxo adequado nas vias aéreas está diretamente relacionada à integridade dos componentes aferentes e eferentes das vias nervosas, assim como à perfeita integração entre o fluxo aéreo e a capacidade de liberação de muco das vias aéreas^(8,15,25).

A tosse desencadeia alto fluxo expiratório, empregando energia cinética da musculatura expiratória e da retração elástica pulmonar. O mecanismo da tosse pode ser dividido em quatro fases: nervosa, inspiratória, compressiva e explosiva⁽²⁵⁾.

A fase nervosa é constituída pelo estímulo que segue por vias aferentes até o centro bulbar e retorna por vias eferentes para acionar a musculatura respiratória e a glote. Na fase inspiratória ocorre a contração dos músculos inspiratórios e o aumento do volume pulmonar e da força de retração elástica do parênquima pulmonar. Após a inspiração a glote se fecha e inicia-se a fase compressiva. O fechamento da glote é acompanhado por um esforço expiratório, a duração do fechamento da glote é de cerca de 0,2 a 0,3 segundos, tempo suficiente para que a pressão pleural alcance altos níveis pré-expulsivos⁽²⁵⁾. Quando essa pressão se iguala à pressão intraluminal brônquica, é atingido o ponto de igual pressão, no qual ocorrem redução do calibre brônquico e o aumento da velocidade do fluxo de ar explosivo. Após a fase compressiva, ocorre a abertura da glote, provocando alto fluxo expiratório e compressão das vias aéreas centrais pela pressão intrapleural desenvolvida. Portanto, pode-se observar que a tosse efetiva depende de uma cadeia sequencial de acontecimentos^(8,15,25).

Mecanismo da Tosse na DMD e Pico de Fluxo da Tosse

A redução da eficiência da tosse secundária à fraqueza muscular progressiva, redução da capacidade de insuflação máxima (CIM) e compressão dinâmica das vias aéreas, entre outros fatores, tornam os pacientes com DMD altamente suscetíveis à infecção do trato respiratório^(1,2,8). Portanto, a produção de uma tosse efetiva é um preditor da função pulmonar nesses pacientes⁽⁸⁾.

A função adequada da musculatura expiratória é essencial para a remoção de secreções das vias aéreas⁽²⁶⁾.

Nos pacientes com DMD os músculos expiratórios são similarmente ou até mais severamente afetados que os músculos inspiratórios, e como consequência, redução significativa na eficiência da tosse e no clearance mucociliar podem já estar presentes no momento do diagnóstico⁽⁸⁾. A ineficiência da tosse torna-se crítica em períodos de infecção no trato respiratório, onde ocorre o aumento expressivo das secreções nas vias aéreas e a remoção da secreção não ocorre de maneira efetiva devido à falha no mecanismo da tosse^(8,26).

A avaliação do mecanismo da tosse inclui medidas de pressões inspiratórias e expiratórias máximas, pico de fluxo da tosse (PFT), CV e capacidade de inspiratória^(5,8,16).

O pico de fluxo expiratório mede o fluxo expiratório com a glote aberta, e o PFT mede o pico de fluxo expiratório com a glote fechada. Dessa maneira, a medida de PFT é uma medida direta da inervação bulbar e da função muscular⁽⁷⁾. O pico de fluxo expiratório pode ser avaliado na ausência do PFT, quando a glote não pode ser fechada e o risco de doença pulmonar é alto⁽²⁷⁾, no entanto não substitui a medida do PFT na avaliação da eficiência do mecanismo da tosse⁽²⁸⁾.

O PFT corresponde ao maior valor de fluxo de ar exalado durante a tosse, e pode ser avaliado a partir de um aparelho denominado Peak Flow Meter, no qual sujeito é instruído a tossir o mais forte possível através do aparelho, e o maior valor obtido é considerado o valor do PFT⁽¹⁶⁾.

A produção do PFT exerce um papel importante na eficácia do mecanismo da tosse. Pacientes com DMD não são capazes de atingir um pico de fluxo adequado⁽¹⁶⁾, podem apresentar tosse prejudicada pela redução do PFT como resultado da fraqueza da musculatura inspiratória e expiratória, o que provoca uma diminuição da pressão disponível para impulsionar a manobra da tosse. A disfunção bulbar impede a abertura rápida da glote e a manutenção da patência das vias aéreas superiores durante a tosse, o que pode diminuir o PFT, mesmo na presença de função muscular respiratória normal⁽¹⁷⁾.

A capacidade de produzir o PFT está diretamente relacionada com a geração de pressão expiratória, pacientes que apresentam valores significativamente menores de pressão expiratória máxima (PE_{máx}), não conseguem atingir um PFT eficiente, dessa forma, de acordo com a literatura, valores de PE_{máx} menores que 45 cmH₂O não produzem PFT eficaz, valores acima de 60 cmH₂O garantem a produção de PFT e, assim, um mecanismo de tosse eficiente. Portanto, a medida de PE_{máx} é um indicador da capacidade de gerar PFT⁽⁸⁾.

O PFT correlaciona-se diretamente com a capacidade de remover secreções do trato respiratório, valores abaixo de 160L/min têm sido associados à ineficiência da tosse em realizar o clearance mucociliar. Valores acima de PFT 160L/

min. podem não garantir tosse eficaz devido à deterioração da musculatura respiratória durante períodos de infecção respiratória. Por isso, valores de PFT acima de 270L/min. são utilizados para identificar pacientes que são capazes de produzir PFT e consequentemente garantir um mecanismo de tosse eficiente e uma higienização adequada do trato respiratório^(29,30).

A CIM corresponde ao maior volume de ar inspirado até o fechamento da glote. É influenciada pela força da musculatura da orofaringe e laringe. Na teoria, a CIM pode auxiliar durante a tosse assistida por aumentar o volume de ar expelido⁽²⁹⁾.

Uma pessoa normal precisa alcançar 85 a 90% de sua CV para produzir um PFT eficiente. A fraqueza dos músculos inspiratórios presentes na DMD impossibilita a realização de inspirações profundas, o tecido muscular começa a sofrer modificações, que reduzem a complacência pulmonar⁽¹⁶⁾. Os pacientes com DMD começam a apresentar problemas na primeira fase da tosse, a fase inspiratória, e afeta diretamente o PFT e a eficiência da tosse⁽¹⁶⁾. Um treinamento com objetivo de auxílio à inspiração aumenta a amplitude de movimento do pulmão, da caixa torácica, aumenta a CV e consequentemente a CIM, assim como as técnicas de air stacking e respiração glossofaríngea⁽²⁹⁾.

A eficiência do mecanismo da tosse está relacionada tanto com a CV e CIM quanto com a força da musculatura respiratória para a produção de PFT, esses dois aspectos devem ser abordados durante manobras de tosse assistidas no tratamento do paciente com DMD^(9,16,9).

O PFT apresenta correlação positiva com todas as variáveis espirométricas, em especial com CVF ($r = 0,93$), VEF ($r = 0,94$) e pico de fluxo expiratório ($r = 0,93$)⁽²⁷⁾.

O teste de PFT e os valores espirométricos devem ser considerados determinantes na avaliação de pacientes com DMD⁽²⁷⁾. A determinação do PFT é fácil, direta e reprodutível⁽³¹⁾. Os valores de PFT e CVF são fortes preditores de infecção pulmonar severa em pacientes com DMD⁽³²⁾.

Complicações Pulmonares

Estudos demonstram a importância da avaliação periódica da função pulmonar durante a vigília e o sono em pacientes com doenças neuromusculares como um componente essencial do cuidado multidisciplinar que resulta na melhora em longo prazo da morbidade, sobrevivência e qualidade de vida^(2,33).

Medidas repetidas da Capacidade Vital Forçada (CVF) são medidas simples e confiáveis para avaliar a progressão da DMD. A idade na qual esse valor cai abaixo de 1L é um ponto onde deve se considerar medidas de suporte intensivo

para o paciente. Dessa forma, a taxa individual de declínio da CVF é uma variável importante a ser avaliada durante a escolha da estratégia de intervenção⁽³³⁾.

Geralmente a CV em DMD não apresenta um declínio antes dos 10 anos de idade, já as pressões máximas iniciam o declínio cedo no curso da doença. A avaliação das pressões máximas respiratórias auxilia a detectar a fraqueza da musculatura respiratória e, assim como a avaliação dos volumes pulmonares, deve ser considerada na avaliação do paciente com DMD. E não só a PEmáx, mas também a PImáx devem ser consideradas durante a análise da efetividade da tosse⁽³⁴⁾.

Após o primeiro ano de idade são considerados valores normais de PImáx entre 80 e 120cmH₂O. Pacientes que apresentam valores menores que 25cmH₂O apresentam maior risco de desenvolver insuficiência respiratória. Valores de PEmáx menores que 30cmH₂O a partir da CRF resultam em ineficiência do mecanismo da tosse⁽³⁵⁾.

Alguns parâmetros da função pulmonar e da gasometria arterial têm sido reportados como indicativos de aumento do risco de complicações pulmonares e óbito. Quando a CVF cai abaixo de 1L é o maior indicador negativo de sobrevivência de pacientes com DMD. Valores do volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) abaixo de 20% do predito ou menos está associado à retenção de CO₂ durante o dia, ou seja, no período de vigília⁽¹⁹⁾.

A avaliação da CV é um instrumento útil para prever hipercapnia noturna, mas se mostrou extremamente sensível em prever hipercapnia diurna. A hipercapnia noturna é susceptível de se desenvolver em pacientes com CV menor que 1820 ml, e é um risco evidente de hipercapnia diurna quando esse valor cai abaixo de 680 mL. Valores de CV menor ou igual a 680 ml, PImáx menor que 22cmH₂O e o índice volume corrente/CV maior que 0,33 são parâmetros sensíveis em prever hipercapnia diurna⁽⁶⁾.

A insuficiência respiratória pode se apresentar de forma aguda, como resultado de uma pneumonia, ou pode se desenvolver de forma mais lenta devido à descompensação ventilatória progressiva⁽²⁶⁾. A maioria dos casos de piora do quadro e morte em crianças afetadas com DMD ocorre devido à infecção do trato respiratório⁽³⁶⁾. A redução do PFT está diretamente relacionada com o acúmulo de secreção nas vias aéreas e, consequentemente, com quadro de infecção respiratória nesses pacientes^(27,29,30).

A limitação crônica de movimento e atividade destes pacientes foi sugerida como explicação para a redução da complacência pulmonar⁽³⁷⁾. A incapacidade de produzir inspirações profundas e a hipoventilação resulta em restrição pulmonar progressiva⁽³⁸⁾. A diminuição da complacência pulmonar associada à hipoventilação resulta em microatelectasias, retenção de secreção, hipercapnia

e hipoxemia. O prognóstico do paciente com DMD está relacionado com o grau de comprometimento respiratório⁽⁶⁾.

Exceto pela ausência de obstrução das vias aéreas, as crianças com DMD apresentam anormalidades em todos os outros parâmetros de função pulmonar⁽⁹⁾. As mudanças nos volumes pulmonares são todas do tipo restritivo, caracterizadas por diminuição da capacidade inspiratória, deslocamento descendente da posição de repouso pulmonar e preservação do volume residual⁽⁹⁾, assim como fraqueza do diafragma, músculos intercostais e acessórios⁽²⁶⁾. Estes fatores sugerem que o fator chave das anormalidades na função pulmonar em pacientes com DMD é a restrição torácica associada com a redução da CV⁽⁹⁾.

O envolvimento dos músculos respiratórios é caracterizado pela queda progressiva da CV. A queda da CV é resultante da fraqueza muscular respiratória associada ao aumento da carga elástica induzida pela diminuição da complacência pulmonar, resultando em aumento do trabalho respiratório^(2,6).

Pacientes com DMD apresentam frequentemente distúrbios respiratórios relacionados ao sono, episódios de hipopnéia e apnéia com redução significativa da saturação de oxigênio no sangue. Esses episódios estão relacionados com a presença de hipercapnia e hipoxemia, sintomas como cefaléia, fadiga, letargia e sonolência diurna devem ser pesquisados nesses pacientes, pois funcionam como preditores do distúrbio do sono^(13,14,39). A adaptação de ventilação não-invasiva pode melhorar a qualidade do sono em indivíduos com DMD⁽¹⁴⁾.

Abordagem e Tratamento Fisioterapêutico

A abordagem dos pacientes com DMD deve ter um enfoque nas complicações pulmonares que incluem a perda progressiva da força muscular e o caráter restritivo da patologia, resultando em insuficiência respiratória e impossibilidade de manter um clearance mucociliar adequado^(3,11). Entre os objetivos de tratamento destacam-se o aumento da CIM, do PFT, correção da hipopnéia noturna e hiperapnéia⁽³⁾.

Air stacking e respiração glossofaríngea podem aumentar a CIM e, conseqüentemente, o PFT^(3,11,12). O *air stacking*, realizado com o ressuscitador manual (AMBU), é feito através da insuflação consecutiva de volumes de ar fornecidos através de pressão positiva pelo AMBU, solicitando ao paciente que mantenha a glote fechada após cada insuflação, até que os pulmões estejam insuflados o máximo possível. A respiração glossofaríngea consiste na inspiração de vários "goles" de ar, produzidos pela ação dos lábios, língua, palato mole, faringe e laringe, sem utilização do diafragma. Esses dois métodos têm como

objetivo aumentar a CIM e, conseqüentemente, o PFT do paciente^(3,11,12).

A manutenção da clearance mucociliar adequada é um fator determinante no tratamento da DMD, para isso alguns métodos de auxílio à tosse são disponibilizados. A assistência manual associada à respiração glossofaríngea ou *air stacking*⁽⁶⁾, insuflação e expiração mecânica^(3,8,15-17), aparelhos de auxílio à tosse como o *cough assist*⁽¹⁸⁾, esses métodos e instrumentos devem ser utilizados com critério e com monitoramento adequado do paciente⁽³⁾.

O treinamento da musculatura respiratória em pacientes com DMD ainda é um ponto conflitante⁽²²⁾. Resultados de protocolos de treinamento de força e endurance da musculatura respiratória ainda são controversos⁽²²⁻²⁴⁾. Existem trabalhos defendendo o treinamento específico da musculatura inspiratória nos estágios iniciais da DMD, pacientes em estágios mais avançados, que apresentam valores de CV abaixo de 25% do previsto e PCO₂ acima de 45mmHg, não se beneficiam com o treinamento muscular^(22,40). Porém, existem outros trabalhos que relatam maior degradação do tecido muscular com a aplicação de protocolos de força e endurance^(23,24). Esses trabalhos citam a deficiência de produção neuronal de óxido nítrico pelas células musculares em pacientes com DMD, esse mecanismo de produção de óxido nítrico no sarcolema das células musculares está associado à distrofina e seria responsável pela regulação do fluxo sanguíneo local. O óxido nítrico tem papel vasodilatador e atua de forma local. Com a deficiência desse mecanismo, durante o exercício ocorre vasoconstrição tecidual devido ao predomínio da ação simpática^(23,24). Ainda não existem estudos suficientes para definir o papel do treinamento muscular na DMD⁽³⁾.

A hipoventilação e a hiperapnéia noturna, depois de diagnosticadas, podem ser revertidas com o uso de ventilação não-invasiva durante a noite, com dois níveis de pressão, auxiliando a inspiração e mantendo as vias aéreas patentes na expiração. Quando a hiperapnéia está presente durante o dia, em estágios avançados da doença, deve-se avaliar a introdução da ventilação não invasiva (VNI) também durante o dia^(3,10,19). A avaliação dos gases respiratórios deve ser realizada quando valores de VEF₁ < 40% do valor predito e a polissonografia é indicada quando a PaCO₂ é maior ou igual a 45mmHg⁽¹⁹⁾. O valor de pressão positiva adequada deve ser determinado com base na polissonografia e ajustado na beira do leito sempre que necessário, os pacientes devem ser monitorados com oximetria de pulso durante a noite^(19,20). O uso de VNI durante o dia deve ser considerado quando a PCO₂ > 50mmHg ou a saturação arterial de oxigênio é menor que 92% com o paciente acordado⁽²⁰⁾. A utilização da VNI estabiliza a função pulmonar, aumenta a expectativa de vida e a qualidade de vida nos paciente com DMD^(3,19-21).

CONCLUSÃO

A eficiência do mecanismo da tosse está relacionada tanto com a CV e CIM quanto com a força da musculatura respiratória para a produção de PFT, esses dois aspectos devem ser abordados no tratamento do paciente com DMD. A avaliação do paciente com DMD deve ser constante durante todo o curso da doença e deve nortear a intervenção.

REFERÊNCIAS

1. Nowak KJ, Davies KE. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. Third in molecular medicine review series. *EMBO Rep.* 2004;5(9):872-6.
2. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol.* 2001;31(1):89-90.
3. Respiratory care of the patient with duchenne muscular dystrophy ATS consensus statement this official statement of the American Thoracic Society was approved by the ATS Board of Directors. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;170:456-65.
- 4 - Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.* 2006;16(5):325-8.
5. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000;79(3):222-7.
6. Toussaint M, Stenms M. Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with DMD. *Br J Dis Chest.* 2007;131:368-75.
7. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Br J Dis Chest.* 2000;118:61-5.
8. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, et al. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Br J Dis Chest.* 1988;94:1232-5.
9. Hopke EJ, Meek JC, Jacobs J. Pulmonary function in progressive muscular dystrophy. *Br J Dis Chest.* 1972;61(1):41-7.
10. McCool FD, Mayewski RF, Shayne DS, Gibson CJ, Griggs RC, Hyde RW. Intermittent positive pressure breathing in patients with respiratory muscle weakness: alterations in total respiratory system compliance. *Br J Dis Chest.* 1986;90:546-52.
11. Fonseca MTM, Lasmar LMLBF, Andrade CR, Camargos PAM, Carvalhais MB, Paula PB, et al. Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares. *Rev Med Minas Gerais.* 2008; 18:15-24.
12. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and “air sacking” in duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2007;86(4):295-300.
13. Ishikawa Y, Bach JR. Nocturnal oxigenation and prognosis in duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:675.
14. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J.* 2002;19:1194-201.
15. Bach JR. Mechanical insufflation exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Br J Dis Chest.* 1993;104:1553-62.
16. Kang SW, Kang YS, Moon JH, Yoo TW. Assisted cough and pulmonary compliance in patients with duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J.* 2005;46(2):233-8.
17. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation inpatients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J.* 2003;21:502-8.
18. Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Br J Dis Chest.* 2008;133(1):161-8.
1. Craig AH, David RH. Daytime predictors of sleep hypoventilation in duchenne muscular dystrophy. *Crit Care.* 2000;161:166-70.
20. Paschoal IA, Villalba WO, Pereira MC. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *J Bras Pneumol.* 2007;33(1):81-92.
21. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure pressure ventilation in advanced duchenne’s muscular dystrophy. *Br J Dis Chest.* 1994;105:445-8.
22. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrman H, Zwick H. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Br J Dis Chest.* 1994;105:475-82.
23. Stamler JS, Meissner G. Physiology of nitric oxide in skeletal muscle. *Am Physiol Soc.* 2001;81(1):209-37.

24. Sander M, Chavoshan B, Harris SA, Iannaccone ST, Stull JT, Thomas GD, et al. Functional muscle ischemia in neuronal nitric oxide synthase-deficient skeletal muscle of children with duchenne muscular dystrophy. PNAS. 2000 [acesso em 2008 Aug 30] ;97(25):13818-23. Disponível em: <http://www.pnas.org>.
25. Aquino ES, Coelho CC, Machado MGR. Terapia pró-tussígena não farmacológica. In: Machado MGR. Bases da fisioterapia respiratória terapia intensiva e reabilitação. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008. p. 55-64.
26. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr pulmonol*. 2000;29:141-50.
27. Bianchi MDC, DMATHSc. PB. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil*. 2008;87(6):461-7.
28. Boezen HM, Schouten JP, Postma DS, Rijcken B. Distribution of peak expiratory flow variability by age, gender and smoking habits in a random population sample aged 20–70 yrs. *Eur Respir J*. 1994;7:1814–20.
29. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with duchenne muscular dystrophy. *Br J Dis Chest*. 1997;112:1024-8.
30. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Br J Dis Chest*. 1996;110:1566-71.
31. Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81(7):506-11.
32. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2006;16(5):325-8.
33. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:2191–4.
34. Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory muscle strength and cough capacity in patients with duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J*. 2006; 47(2):184-90.
35. Kalra M, Amim RS. Pulmonary management of the patient with muscular dystrophy. *Pediatr Ann*. 2005;34(7):539-45
36. Mallory GB. Pulmonary complications of neuromuscular disease. *Pediatr Pulmonol*. 2004;26:138-40.
37. Estenne M, Gevenois P A, Kinnear W, Soudon P, Heilporn A, Troyer A. Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. *Thorax*. 1993;48:698-701.
38. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation: weakness, stiffness and mobilization. *Br J Dis Chest* . 2000;117;301-3.
39. Barbé F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos PH, Raphael JC, Lattre J, et al. Sleep related respiratory disturbances in patients with duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J*. 1994;7:1403–8.
40. McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disease. *Physic Therap*. 1995;75(11):1006-14.

Endereço para correspondência:

Renata Menezes Dalmonch
 Rua dos Salesianos, 356
 Planalto
 CEP:31730-730 - Belo Horizonte – MG
 E-mail: renatamd@yahoo.com.br