

Fisioterapia respiratória na AME



Este fascículo da coleção AME
Todo Dia é dedicado à fisioterapia
respiratória.

Continuamos destacando a importância das terapias de suporte, paralelamente ao uso de medicações específicas (quando há recomendação do médico especialista) para oferecer mais qualidade de vida às pessoas com AME.¹

Selecionamos algumas orientações que podem auxiliar no cuidado de quem é especial para você.



O impacto da ame na respiração

Pessoas com AME são mais vulneráveis a descompensações respiratórias agudas, relacionadas à infecção, broncoaspiração e dificuldade na remoção de secreções. Se não forem tratadas adequadamente, podem sofrer episódios de infecção pulmonar, hospitalização, ciclos de uso de antibióticos, procedimentos invasivos para a remoção das secreções, intubação e traqueostomia, entre outros, que podem ter impacto negativo no seu cotidiano.^{2,3,4}

Na AME, os neurônios motores, responsáveis pela inervação (distribuição de fibras nervosas) dos músculos respiratórios, são frequentemente comprometidos.

A fraqueza e atrofia muscular afetam os músculos envolvidos na respiração (inspiratórios, expiratórios e bulbares), provocando consequências diversas:

Músculos inspiratórios: os mais afetados são os intercostais, levando à respiração paradoxal (falta de sincronia entre o abdômen e o tórax durante a respiração) e ao tórax em formato de sino.

Músculos expiratórios: levam à incapacidade do paciente de tossir. A tosse fraca ou ineficaz prejudica a desobstrução dos brônquios quando há presença de secreções.



A importância da fisioterapia respiratória na AME

Vale saber:

Crianças com AME relatam sensação de qualidade de vida maior do que a percepção de seus pais. Isso mostra que elas possuem estratégias de enfrentamento da doença e, em geral, demonstram felicidade.⁷

A fisioterapia respiratória na AME ajuda a mudar a evolução natural da doença, justamente porque as doenças pulmonares são a principal causa de morbidade e mortalidade.

O planejamento e a execução das técnicas de fisioterapia respiratória evitam as deformidades da caixa torácica, mantêm a complacência pulmonar, reduzem o declínio da função respiratória e possibilitam a intervenção imediata em intercorrências pulmonares e quadros agudos. A tecnologia dos equipamentos respiratórios e de suporte dá possibilidade à pessoa com AME de se deslocar para passeios, viagens, estudos etc., o que impacta positivamente sua rotina.^{4,5,6,7}



A fisioterapia respiratória é a mesma para todos os pacientes com AME?

Avaliação respiratória para crianças com AME:

AME Tipo I
Não sentam Baseada no exame físico, avaliação da capacidade vital e avaliação de gases (oximetria de pulso e capnografia).

AME Tipo II
Sentam Além do exame físico, espirometria e exames de sono são muito importantes.

AME Tipo III ou IV
Andam Exame físico com foco na capacidade de tossir e investigação contínua de sinais de hipoventilação alveolar.

Com base na avaliação respiratória, define-se a intervenção fisioterapêutica. Os principais recursos utilizados para minimizar os efeitos da fraqueza dos músculos respiratórios são ventilação mecânica não invasiva e exercícios de insuflação e empilhamento pulmonar.

Os pacientes também podem ser submetidos a técnicas de assistência à tosse, manuais ou por meio de assistentes mecânicos.³



Pessoas com AME podem precisar de **equipamentos para ajudar na respiração?**

Antigamente todas as crianças com AME tipo I, no primeiro ano de vida, precisavam de ventilação mecânica não invasiva (máscaras) ou invasiva (traqueostomia). Essa realidade está mudando: com o surgimento de novas medicações, um grande número de crianças com AME tipo I usa ventilação apenas durante o sono, e outras nem utilizam.

Sim, pessoas com AME tipo I e II podem precisar dos chamados equipamentos ventilatórios, mas isso vai depender da evolução da doença. Todas as crianças com respiração paradoxal precisam de suporte ventilatório não invasivo durante o sono para prevenir deformidades no tórax.

Os equipamentos ventilatórios atuais têm tecnologia que permite ventilar 24 horas de forma não invasiva, graças a novas máscaras e bocais, e podem ser associados com equipamentos de assistência mecânica à tosse. Tudo isso representa um grande avanço em relação à indicação da traqueostomia, que antes era habitual. De qualquer modo, a indicação de equipamentos é individualizada e vai depender da fase da doença e da avaliação respiratória.^{3,8,9,10}



Fisioterapia respiratória na AME: **quando começar e quanto fazer**

Independentemente da frequência, a fisioterapia respiratória estará presente por toda a vida da pessoa com AME.¹¹

Assim que receber o diagnóstico, o paciente com AME deverá passar por avaliação realizada por um fisioterapeuta respiratório. A partir daí, o profissional especializado irá propor condutas proativas, ou seja, procedimentos com o objetivo de prevenir complicações da respiração.

Frequência e duração das terapias são definidas caso a caso e variam bastante entre os pacientes. Enquanto algumas pessoas podem realizar apenas uma sessão por semana, outras podem precisar de sessões diárias. Já quando existe alguma situação aguda, a fisioterapia respiratória deve ser intensificada.



O cuidador tem papel importante

Cuidadores podem realizar exercícios respiratórios com o paciente em casa, sempre seguindo o planejamento e a orientação do fisioterapeuta, o que é fundamental para o sucesso do tratamento.

Também deve fazer parte da estratégia respiratória um programa de orientação ao cuidador sobre como atuar em situações de urgência e emergência, como engasgos, quadros secretivos e queda da saturação. É importante que ele esteja treinado para agir corretamente nesses casos e também para operar a máquina de tosse e os equipamentos ventilatórios.³

Mitos e verdades

Os fisioterapeutas respiratórios Dr. Eduardo Vital de Carvalho e Dra. Simone G. de Andrade Holsapfel esclarecem mitos e verdades comuns sobre fisioterapia respiratória na AME:

“O uso da ventilação não invasiva vicia.”



Mito

A indicação e a dependência ventilatória variam conforme o grau de fraqueza muscular do paciente.

Um dos principais objetivos da ventilação mecânica para as pessoas com AME é o repouso dos músculos envolvidos na respiração, minimizando o declínio da função respiratória. O uso do suporte ventilatório de modo inferior ao prescrito pode levar o paciente à fadiga, falência ventilatória e aceleração do processo degenerativo.

“O uso do oxigênio é contraindicado para as pessoas com AME.”



Verdade

O problema respiratório primário das pessoas com AME é ventilatório (em decorrência da fraqueza muscular) e não de oxigenação.

A suplementação de oxigênio sem a ventilação mecânica piora a hipoventilação alveolar, ou seja, aumenta os níveis de gás carbônico no organismo, levando a complicações como narcose, coma e parada respiratória. Se houver queda da saturação de oxigênio, por presença de secreção consequente de infecção respiratória, este deverá ser usado de forma associada ao ventilador mecânico ou ressuscitador manual (AMBU®). O oxigênio jamais pode ser utilizado por meio de cateter ou máscara não associados à ventilação.

“O uso dos inspirômetros de incentivo treina os músculos inspiratórios e aumenta o volume pulmonar.”



Mito

A realização dos exercícios com incentivadores a fluxo não tem efeito positivo no tratamento das pessoas com AME.

Seu uso não incrementa o volume pulmonar, que é um dos principais objetivos terapêuticos, além de promover fadiga e ativar músculos acessórios da respiração de forma desnecessária.

“CPAP (pressão positiva contínua nas vias aéreas) não é uma opção ventilatória para pacientes com AME.”



Verdade

A pessoa com AME não pode ser ventilada com CPAP. O CPAP contribui para a abertura das vias aéreas, mas isso não ajuda diretamente a atividade dos músculos inspiratórios, portanto, não contribui para a ventilação dos pulmões. Os biníveis (BIPAPs) também não são indicados, pois não têm frequência respiratória de backup (programada). Assim, não resolvem a questão da hipoventilação noturna durante o sono REM, quando o paciente pode não ter força muscular respiratória suficiente para disparar o ventilador e manter uma frequência respiratória adequada.

“A traqueostomia é a principal conduta respiratória na AME.”



Mito

A necessidade da traqueostomia para pacientes com AME, principalmente do tipo I, é uma realidade ultrapassada, mas que ainda é uma cultura muito forte e um desafio a ser vencido. Os cuidados respiratórios e a tecnologia disponível são o suporte indicado para que pacientes permaneçam na ventilação não invasiva sem complicações e com melhor qualidade de vida.¹²

Dicas para o dia a dia de cuidados

Atenção a algumas orientações práticas dos especialistas, relacionadas aos cuidados respiratórios da pessoa com AME:



É comum que bebês e crianças com AME tipo I e II engasguem com saliva. Por isso, é preciso atenção ao posicionamento cervical (cabeça e pescoço) durante o manuseio da criança para transporte, banho etc. **Dica: aspirar a boca antes de qualquer manuseio, utilizando um sugador (como os de dentista), para evitar situações críticas.**



Mantenha o ressuscitador manual AMBU® sempre próximo ao paciente. Todas as pessoas envolvidas em seu cuidado devem estar treinadas para utilizá-lo, seja para exercícios ou caso haja queda de saturação.



Higienize corretamente todos os equipamentos ventilatórios para evitar contaminação por bactérias, que podem provocar infecções. As máscaras do AMBU® e dos ventiladores devem ser lavadas diariamente, com sabão neutro, e secadas à sombra ou com um pano macio.



Cheque sempre os equipamentos, certificando-se de que as entradas de ar estejam desobstruídas e não estejam encostadas em nada, com livre circulação de ar em torno do aparelho.



Programe passeios fazendo uma lista dos materiais e equipamentos que não podem ser esquecidos para maior segurança. Lembre-se de levar extensões, baterias externas, máscaras e traqueias reservas, aspirador portátil, AMBU® e oxímetro de pulso.



Se houver necessidade de ir ao hospital, leve os equipamentos usados em casa. Se isso não for autorizado pelo estabelecimento, os parâmetros devem ser copiados para que as estratégias ventilatórias sejam planejadas de acordo com o que já vinha sendo utilizado.

Conte conosco para cuidar bem de quem você ama!

Esperamos que este conteúdo tenha sido útil para você. Em breve, abordaremos outro tema importante relacionado à AME em mais um fascículo da coleção AME Todo Dia.

Mas lembre-se, sempre que precisar, você pode consultar informações sobre a atrofia muscular espinhal e seu tratamento em nosso site. Utilize o QR Code no verso deste guia para acessá-lo.

Até breve.

Conheça a profissional especializada que nos auxiliou na criação deste guia prático.



Dr. Eduardo Vital de Carvalho

Mestre e Doutor em ciências da reabilitação pela FMUSP; especialista em intervenção fisioterapêutica nas doenças neuromusculares pela UNIFESP; fisioterapeuta respiratório voluntário do setor de investigação de doenças neuromusculares da UNIFESP/HSP/EPM; membro do comitê científico do INAME; sócio-proprietário da Neuromuscular Care.



Dra. Simone Gonçalves de Andrade Holsapfel

Fisioterapeuta respiratória com especialização em doenças neuromusculares; professora convidada do curso de pós-graduação em doenças neuromusculares da UNIFESP e da pós-graduação do Hospital Israelita Albert Einstein; membro do comitê científico do INAME; fisioterapeuta voluntária de associações como ABDIM, Pró-cura e INAME; sócia-proprietária da Neuromuscular Care.



#AMETodoDia

Reimaginar, Ressignificar e Realizar.

Para saber mais sobre AME, acesse:

www.roche.com.br

Referências bibliográficas:

1. Instituto Nacional de Atrofia Muscular Espinhal <https://iname.org.br>
2. Prior TW, Leach ME, Finanger E. Spinal Muscular Atrophy. 2000 Feb 24 [Updated 2020 Dec 3]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021.
3. Finkel RS, et al. SMA Care group. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics - Neuromuscular Disorders 28 (2018) 197-207.
4. Mercuri E, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care - Neuromuscular Disorders 28 (2018) 103-115.
5. Wang CH, et al. Consensus statement for standard of care in Spinal Muscular Atrophy - J Child Neurol. 2007 Aug;22(8):1027-49.
6. Bach JR, et al. Spinal muscular atrophy type 1 quality of life. Am J Phys Med Rehabil 2003;82:137-142.
7. Weaver MS, et al. A prospective, crossover survey study of child - and proxy - reported quality of life according to Spinal Muscular Atrophy type and medical interventions. J Child Neurol 2020 Apr;35(5):322-330.
8. Bach JR, MD Point: Is non-invasive ventilation always the most appropriate manner of long-term ventilation for infants with Spinal Muscular Atrophy Type 1? Yes, almost always? Chest 2017 May;151(5):962-965.
9. International Standard - ISO 10651-2 Second Edition 2004 - 07-01. Lung ventilators for medical use - Particular requirements for basic safety and essential performance - Part 2 Home care ventilators for ventilator - dependent patients.
10. Fitzgerald D A, et al. Mini-Symposium: Spinal Muscular Atrophy Changing respiratory expectations with the new disease trajectory of nusinersen treated spinal muscular atrophy [SMA] type 1 - Paed Respir Rev. 2018 Sep;28:11-17.
11. MyMy C. Buu Respiratory complications, management and treatments for neuromuscular disease in children. Curr Opin Pediatr 2017, 29:326-333.
12. Extubation of patients with neuromuscular weakness : A new management paradigm - Chest 2010;137:1033-1039; Prepublished online December 29, 2009 Bach J R, et al.