

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
Faculdade de Medicina

CORRELAÇÃO ENTRE
O PICO DO FLUXO DA TOSSE
E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS
NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

PRISCILLA BARRETO PAULA

Belo Horizonte
2010

PRISCILLA BARRETO PAULA

**CORRELAÇÃO ENTRE
O PICO DO FLUXO DA TOSSE
E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS
NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES**

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG, como requisito parcial para a obtenção do grau de Mestre.

Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar.

Coorientadora: Prof^a. Dr^a. Maria Teresa Mohallem Fonseca.

Belo Horizonte

2010

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Reitor: Prof. Clélio Campolina Diniz

Vice-Reitora: Prof^a. Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Prof. Ricardo Santiago Gomez

Pró-Reitor de Pesquisa: Prof. Renato de Lima dos Santos

Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Francisco José Penna

Vice-Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador do Centro de Pós-Graduação: Prof. Manoel Otávio da Costa Rocha

Subcoordenadora do Centro de Pós-Graduação: Prof^a. Teresa Cristina de Abreu Ferrari

Chefe do Departamento de Pediatria: Prof^a. Maria Aparecida Martins

Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde –

Saúde da Criança e do Adolescente: Prof. Joel Alves Lamounier

Subcoordenadora do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde –

Saúde da Criança e do Adolescente: Prof^a Ana Cristina Simões e Silva

Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Saúde da Criança e do Adolescente:

Prof. Joel Alves Lamounier

Prof^a. Ana Cristina Simões e Silva

Prof. Jorge Andrade Pinto

Prof^a. Ivani Novato Silva

Prof^a. Lúcia Maria Horta Figueiredo Goulart

Prof^a. Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana

Prof. Marco Antônio Duarte

Prof^a. Regina Lunardi Rocha

Vivian Mara Gonçalves de Oliveira Azevedo (Representante Discente - Titular)

Priscilla Barreto Paula (Representante Discente - Suplente)

Às pessoas mais importantes da minha vida:

À minha querida mãe, Lizete,
a quem tanto amo,
fonte inesgotável de carinho e doçura.

Ao meu pai, Ítalo,
a quem tanto admiro,
por sua perseverança.

Ao meu irmão, Arthur,
o mais dedicado de todos os irmãos.

Ao meu amor, Fernando,
por estar sempre ao meu lado
iluminando meus dias.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a todos aqueles que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização deste projeto de mestrado.

À querida Professora Laura Lasmar, a quem tanto admiro, por sua paixão pela pesquisa e dedicação à clínica; que com seu sorriso encorajador, suas palavras de incentivo, apoio e ensinamentos, foi mais que minha orientadora, tornou-se minha amiga.

À Professora Maria Teresa Mohallem, minha coorientadora, por acreditar em mim, receber-me de braços abertos, dando-me a oportunidade de trabalhar com crianças e adolescentes com doenças neuromusculares.

À Professora Juliana Gurgel, por sua dedicação à pesquisa em doenças neuromusculares.

À minha amiga Marina e à companheira de mestrado Gabriela, pelos conhecimentos compartilhados e apoio constante.

Aos acadêmicos da Faculdade de Medicina da UFMG, Eualdo e Diogo, sempre presentes e dispostos a ajudar, obrigada pelo indispensável auxílio durante a realização desta pesquisa.

Aos funcionários do Ambulatório São Vicente do Hospital das Clínicas, HC-UFMG, pela disponibilidade.

Aos pais e/ou pacientes que contribuíram com esta pesquisa de forma tão carinhosa e generosa, iluminando as minhas manhãs de quarta-feira.

Aos meus pais, Lizete e Ítalo, exemplo de vida e amor incondicional, que vão além do alcance para que eu possa realizar meus sonhos.

Ao meu irmão, Arthur, por ser o melhor irmão do mundo, sempre ao meu lado quando preciso.

Ao meu amor, Fernando, por sempre acreditar neste sonho junto a mim e pela certeza de nosso crescimento pessoal e profissional.

NOTA EXPLICATIVA

De acordo com as normas estabelecidas pelo Colegiado do Programa de Ciências da Saúde – Área de Concentração Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, a dissertação será apresentada sob a forma de dois artigos:

Artigo 1 (Revisão): O pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais nas doenças neuromusculares.

Artigo 2 (Original): Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais nas doenças neuromusculares.

No artigo original, foi realizado o mais alto número de análises, de forma a explorar ao máximo os dados obtidos. O número de tabelas e de referências apresentadas supera o preconizado pelas normas editoriais vigentes e, após discussão e recomendação dos examinadores, a versão a ser submetida à publicação conterà menor número delas.

*“O correr da vida embrulha tudo, a vida é assim:
esquenta e esfria, aperta e daí afrouxa, sossega e depois desinquieta.
O que ela quer da gente é coragem.”*

Guimarães Rosa.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AME	Amiotrofia espinhal progressiva
ATS	<i>American Thoracic Society</i>
CIM	Capacidade de insuflação máxima
CO ₂	Dióxido de carbono
CV	Capacidade vital
CVF	Capacidade vital forçada
DMB	Distrofia muscular de Becker
DMC	Distrofia muscular congênita
DMCI	Distrofia muscular de cinturas
DMD	Distrofia muscular de Duchenne
DNM	Doenças neuromusculares
ELA	Esclerose lateral amiotrófica
HC	Hospital das Clínicas
IVA	Insuficiência ventilatória aguda
MC	Miopatia congênita
PaCO ₂	Pressão parcial arterial do dióxido de carbono
PaO ₂	Pressão arterial parcial de oxigênio
PE _{máx}	Pressão expiratória máxima
PFE	Pico do fluxo expiratório
PFT	Pico do fluxo da tosse
PI _{máx}	Pressão inspiratória máxima
REM	<i>Rapid eye movement</i>
RGF	Respiração glossofaríngea
SNIP	<i>Sniff nasal inspiratory pressure</i>
SpO ₂	Saturação periférica de oxigênio
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
VEF ₁	Volume expiratório forçado do primeiro segundo
VNI	Ventilação não invasiva

SUMÁRIO¹

1 CONSIDERAÇÕES INICIAIS.....	11
2 ARTIGO 1 - O PICO DO FLUXO DA TOSSE E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES.....	13
3 ARTIGO 2 - CORRELAÇÃO ENTRE O PICO DO FLUXO DA TOSSE E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES.....	36
4 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	59
APÊNDICES E ANEXO.....	60

¹ Este trabalho foi revisado de acordo com as novas regras ortográficas.

1 CONSIDERAÇÕES INICIAIS

Durante a Faculdade de Fisioterapia, tive a oportunidade de acompanhar o caso de uma criança com distrofia muscular de Duchenne, época em que fui monitora dos alunos do 8º período no ambulatório de fisioterapia respiratória. Nessa ocasião, intrigou-me o motivo pelo qual não foram abordados pelos professores os aspectos relevantes da avaliação respiratória e o tratamento de pacientes com doenças neuromusculares (DNM).

Posteriormente, durante a especialização em fisioterapia respiratória, integrei a equipe de doenças neuromusculares do Hospital das Clínicas da UFMG e, a partir daí, iniciei o acompanhamento de crianças e adolescentes com diferentes diagnósticos de DNM. Pude familiarizar-me com a medida do pico do fluxo da tosse (PFT), ainda pouco utilizada por profissionais da área da saúde.

Logo surgiu a necessidade de estudar de forma mais detalhada a literatura disponível sobre o pico do fluxo da tosse e a abordagem pneumológica nesse grupo de doenças, entretanto, algumas dúvidas ainda não conseguiam ser respondidas pelos estudos, tais como: durante a rotina de acompanhamento a essas crianças e adolescentes, quais são os métodos de avaliação respiratória mais indicados? Qual a periodicidade dessas avaliações? Qual a relevância da medida do pico do fluxo da tosse e sua correlação com os parâmetros de avaliação clínico-funcional nesses pacientes?

Essas questões, aliadas ao fato de que a cada dia número mais elevado de crianças e adolescentes é referido aos serviços de pneumologia e neurologia pediátrica do Hospital das Clínicas, estimularam o desenvolvimento desta pesquisa.

Para tanto, a equipe investiu em equipamentos que possibilitassem a avaliação respiratória das crianças e adolescentes com DNM e, ainda, permitiu o desenvolvimento desta pesquisa com vistas a não somente contribuir para o

conhecimento sobre a avaliação respiratória nas DNMs, mas também possibilitar a implementação de acompanhamento pneumológico a esses pacientes com equipamentos específicos e indispensáveis ao propósito.

Portanto, o presente estudo tem como objetivo avaliar a correlação do PFT com os parâmetros clínicos e funcionais de crianças e adolescentes com DNM, uma vez que o equipamento no qual se mede o PFT é um instrumento de medida de baixo custo financeiro, portátil e de fácil manuseio. Essas características, aliadas às perspectivas futuras de tratamento dessas doenças, tornam o PFT de importante valor clínico na monitoração de crianças e adolescentes com DNM de forma acessível a toda a equipe multidisciplinar, ao próprio paciente e seus familiares.

2 ARTIGO 1 - O PICO DO FLUXO DA TOSSE E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

Resumo

Objetivo: rever a literatura existente sobre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais em pacientes com doenças neuromusculares, bem como sua utilização como método de avaliação e acompanhamento nesse grupo de pacientes. **Fonte de dados:** revisão bibliográfica não sistemática, referente ao período 1966-2010, utilizando as base de dados PubMed/ MEDLINE e LILACS, a partir das seguintes palavras-chave: doenças neuromusculares, tosse, músculos respiratórios, espirometria e hipoventilação. **Síntese dos dados:** em pacientes com doenças neuromusculares, a principal causa do comprometimento respiratório é a fraqueza muscular. Em decorrência dessa fraqueza, ocorre redução da ventilação pulmonar, episódios de hipoventilação noturna e tosse ineficaz. A abordagem a esses pacientes deve ser estabelecida de acordo com cada fase evolutiva da doença e incluir medidas do pico do fluxo da tosse, provas de função pulmonar e investigação dos sintomas clínicos de hipoventilação noturna, de forma a prevenir episódios de insuficiência ventilatória aguda, principal causa de morbimortalidade entre pacientes com doenças neuromusculares. **Conclusão:** o acompanhamento periódico de pacientes com doenças neuromusculares incluindo medidas do pico do fluxo da tosse, provas de função pulmonar e investigação dos sintomas clínicos de hipoventilação noturna auxilia na implementação de medidas de prevenção e tratamento de complicações respiratórias.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares. Tosse. Músculos respiratórios. Espirometria. Hipoventilação.

Abstract

Objective: To review the literature on the peak cough flow and functional and clinical parameters in patients with neuromuscular diseases, as well as its use as a method of assessment and monitoring this group of patients. **Data Sources:** This is a non-systematic review of PubMed / MEDLINE and LILACS databases, covering the period of 1966-2010, using the following key words: neuromuscular diseases, cough, respiratory muscles, spirometry and hypoventilation. **Summary of the findings:** In patients with neuromuscular diseases, the leading cause of respiratory adversities is the muscle weakness. Due to this weakness, there is a reduction of pulmonary ventilation, episodes of nocturnal hypoventilation and ineffective cough. The approach in these patients should be established according to each phase of the disease and include investigation of the clinical symptoms of nocturnal hypoventilation, pulmonary function tests and measures of peak cough flow in order to prevent acute respiratory failure episodes, the main cause of morbidity and mortality among patients with neuromuscular diseases. **Conclusions:** The regular monitoring of patients with neuromuscular diseases, including measures of peak cough flow, pulmonary function tests and investigation of the clinical symptoms of nocturnal hypoventilation assists in implementing measures to prevent and treat respiratory complications.

Key words: Neuromuscular diseases. Cough. Respiratory muscles. Spirometry. Hypoventilation.

2.1 Introdução

As doenças neuromusculares (DNM) constituem um grupo de doenças que podem ser de origem genética ou adquirida. São doenças do sistema neuromuscular periférico, podendo acometer os neurônios do corno anterior da medula, a raiz nervosa, os nervos periféricos, a junção mioneural ou a fibra muscular. O comprometimento dos músculos respiratórios é frequente, porém variável. Sua repercussão na função respiratória vai depender da extensão e da intensidade da fraqueza muscular¹⁻³.

A fraqueza dos músculos respiratórios resulta em tosse ineficaz, redução da ventilação, da complacência pulmonar e episódios de hipoventilação noturna. Em decorrência dessas alterações, a insuficiência ventilatória implica elevada morbimortalidade em pacientes com DNM⁴.

Para prevenir essas complicações, é necessário entender a mecânica do sistema respiratório para adequada avaliação respiratória desses pacientes. A avaliação rotineira dos mesmos engloba monitoração do pico do fluxo da tosse (PFT), realização de provas de função pulmonar e investigação dos sintomas clínicos de hipoventilação alveolar⁵⁻⁷.

Esta revisão teve como objetivo abordar os principais aspectos relacionados ao pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais nas doenças neuromusculares.

2.1.1 Fisiopatologia do acometimento respiratório nas doenças neuromusculares

Os músculos respiratórios são responsáveis por deslocarem ritmicamente a parede do tórax a fim de possibilitar a ventilação pulmonar e manter os gases sanguíneos dentro dos limites da normalidade. Durante a inspiração, o volume pulmonar aumenta devido à contração do músculo diafragma e intercostais. Na expiração, o diafragma relaxa e é a retração elástica da parede torácica a responsável pela saída de ar dos pulmões^{8,9}.

As secreções respiratórias normalmente são mobilizadas pelo movimento mucociliar. Quando ocorre aumento na sua produção, como, por exemplo,

durante processos infecciosos de via aérea superior, a tosse, reflexa ou voluntária, é de extrema importância¹⁰.

Nas DNMs, a fraqueza dos músculos respiratórios repercute na eficácia da ventilação e à medida que se verifica progressão da doença, com acentuação da restrição pulmonar, desenvolvem-se episódios de hipoventilação alveolar noturna. Em decorrência, instala-se quadro caracterizado por hipercapnia crônica e hipoxemia secundária à elevação da pressão parcial arterial do dióxido de carbono (PaCO₂). Inicialmente, a hipoventilação noturna manifesta-se durante a fase do sono conhecida como REM (*rapid eye movement*) e progressivamente outros momentos do sono também serão acometidos¹¹.

Em pessoas saudáveis, a fase REM do sono caracteriza-se por redução fisiológica do tônus da musculatura esquelética respiratória, causando redução do volume pulmonar e alteração do padrão respiratório, sem acarretar repercussões importantes no processo de troca gasosa. No paciente com DNM, o desenvolvimento de episódios de hipoventilação noturna é consequência da associação desses fatores à fraqueza dos músculos respiratórios^{12,13}.

Clinicamente, os sinais e sintomas sugestivos de hipoventilação alveolar noturna podem manifestar-se por cefaleia matinal, fadiga e dispneia (aos pequenos e médios esforços), episódios de despertar noturno com falta de ar ou taquicardia ou desejo de urinar, pesadelos frequentes, sonolência diurna, dificuldade de concentração (diminuição no rendimento escolar), irritabilidade e/ou ansiedade, dores musculares, entre outros^{3,7,13} (Quadro 1).

Desta forma, nas DNMs, o acometimento dos músculos respiratórios implica alterações nas propriedades mecânicas dos pulmões, resultando em episódios de hipoventilação noturna, aumento do trabalho respiratório, redução progressiva dos volumes de ar e comprometimento da eficácia da tosse¹⁴. Episódios de infecção respiratória, microatelectasias, pneumonias de repetição e, finalmente, insuficiência ventilatória aguda (IVA) são consequências do enfraquecimento dos músculos respiratórios e, principalmente, da redução da capacidade da tosse em pacientes com DNM.

A insuficiência ventilatória pode se instalar tanto de forma aguda, decorrente de complicações como pneumonias e /ou atelectasias, ou de maneira lenta e insidiosa, resultado da própria descompensação ventilatória. Cerca de 90% dos casos de insuficiência ventilatória desenvolvem-se subitamente na

vigência de processos infecciosos do trato respiratório superior e ocorrem devido à ineficácia em remover secreções pulmonares¹⁵.

2.1.2 Avaliação clínico-funcional nas doenças neuromusculares

A avaliação da função respiratória de crianças e adolescentes com DNM é realizada a partir de exames clínico-funcionais periódicos pertinentes a cada estágio evolutivo da doença, a fim de se introduzirem medidas terapêuticas de acordo com cada estágio. Apesar do frequente acometimento dos músculos respiratórios, a repercussão na função respiratória dependerá da extensão e intensidade da fraqueza muscular e da faixa etária do paciente. A avaliação respiratória desses pacientes deve abranger a medida do pico do fluxo da tosse, as provas de função pulmonar, as medidas das pressões respiratórias máximas e a investigação dos episódios de hipoventilação noturna^{6,7}.

2.1.3 Pico do fluxo da tosse

O reflexo da tosse é o principal mecanismo fisiológico de eliminação de secreções pulmonares e pode ser dividido em quatro fases distintas, a saber; nervosa, inspiratória, compressiva e explosiva^{8,9}.

A fase nervosa inicia-se a partir de um estímulo que segue por vias aferentes até o centro bulbar e retorna por vias eferentes ativando a musculatura respiratória. Na fase inspiratória, a contração dos músculos diafragma e intercostais permite o aumento do volume pulmonar e da força de retração elástica do parênquima pulmonar. Para que a tosse ocorra, os músculos inspiratórios devem gerar insuflação pulmonar de aproximadamente 85 a 90% da capacidade pulmonar total^{16,17}.

Em seguida, na fase compressiva, registra-se o fechamento glótico com duração de aproximadamente 0,2 a 0,3 segundos, tempo suficiente para que a pressão pleural alcance altos níveis pré-expulsivos. Quando essa pressão se iguala à pressão intraluminal brônquica, é atingido o ponto de igual pressão, no qual ocorrem redução do calibre brônquico e aumento da velocidade do fluxo de ar explosivo. Logo, a glote se abre, expulsando em alta velocidade o volume de ar intrapulmonar sob pressão^{8,9,18}. Na tosse normal, 2,3 ± 0,5 L de ar são expelidos à

taxa de fluxo de 360 a 1.200 L/min^{19,20-22}. Portanto, quanto maior for o volume pulmonar, maior será a força elástica da musculatura expiratória e mais eficaz será a tosse.

Nos pacientes com DNM, cada etapa do reflexo de tosse pode estar comprometida, seja pela fraqueza dos músculos inspiratórios (no qual o indivíduo não alcança inspiração prévia), bulbares (causando pobre fechamento glótico) ou expiratórios (levando à incapacidade de compressão das vias aéreas centrais)^{14,23,24}. Assim, a tosse depende das funções preservadas dos músculos inspiratórios, expiratórios e bulbares e tosse eficaz não pode ser obtida se uma de suas fases falhar^{16,17}.

A redução da eficácia da tosse secundária à fraqueza dos músculos respiratórios torna os pacientes com DNM susceptíveis a complicações respiratórias especialmente durante episódios de infecção do trato respiratório superior. Desta forma, uma vez que a demanda ventilatória desses pacientes excede a capacidade de trabalho dos músculos respiratórios, há aumento do trabalho respiratório, do gasto energético e consequente ineficácia da tosse.

A Figura 2.1 descreve um diagrama esquemático sobre os três principais componentes da insuficiência ventilatória em pacientes com DNM referidos anteriormente.

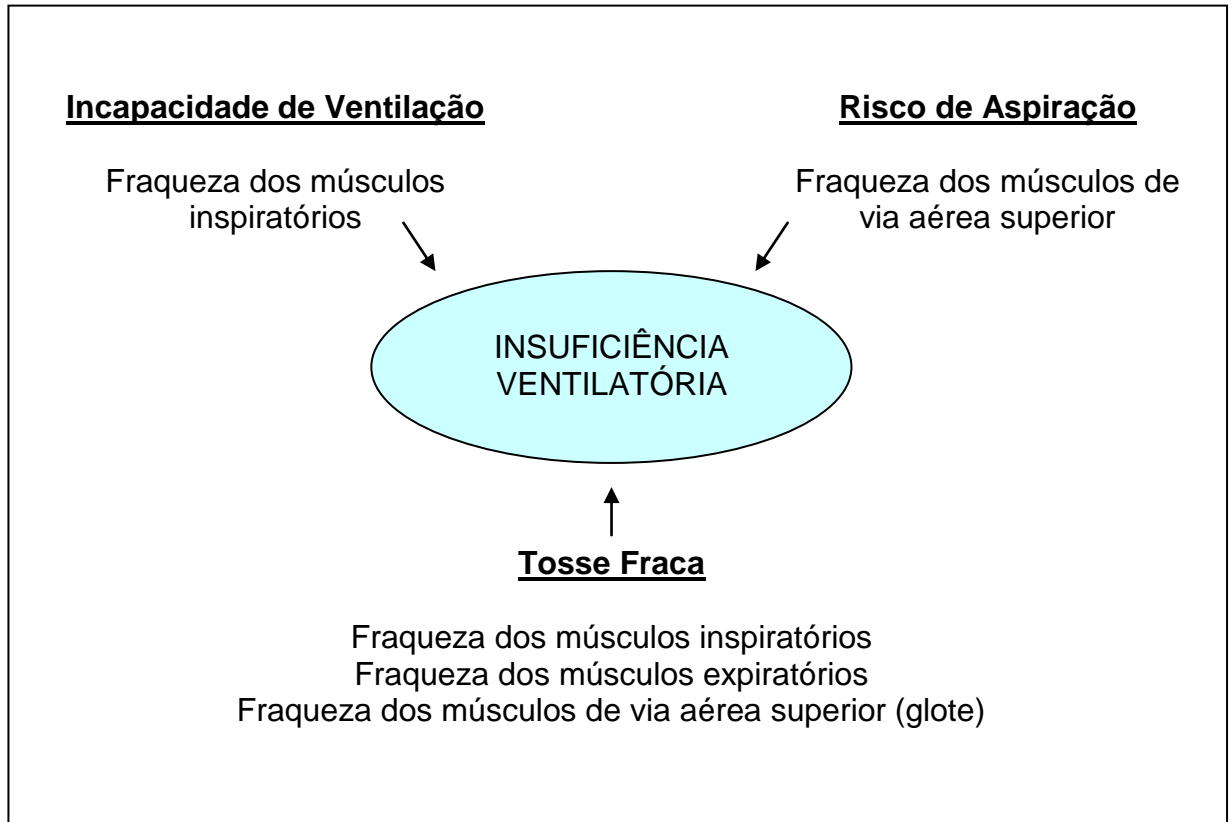


Figura 2.1 - Os três principais componentes da insuficiência ventilatória em pacientes com DNM.

Fonte: Adaptada de Benditt (2006)¹⁴.

Por essas razões, a avaliação da tosse é essencial durante o acompanhamento a crianças e adolescentes com DNM e pode ser mensurada de forma objetiva por meio do pico do fluxo da tosse (PFT). Este corresponde ao mais alto valor de fluxo de ar exalado durante a tosse e pode ser medido com o auxílio de um *peak flow meter*, o mesmo aparelho utilizado para avaliar o pico do fluxo expiratório (PFE) em pacientes asmáticos (Figura 2.2)^{6,13,20,25-27}.

O primeiro estudo descrevendo os valores normais do PFT em adultos saudáveis foi publicado em 1966²⁸. Entretanto, a primeira pesquisa para avaliação clínica do PFT foi realizada em 1996²⁹, envolvendo pacientes adultos com diversas DNMs, com o objetivo de analisar os fatores preditivos para o êxito do desmame da ventilação mecânica. Os pesquisadores demonstraram que nos pacientes nos quais o PFT excedeu 160 L/min, a extubação ou decanulação foi realizada com sucesso, entretanto, nenhum caso de PFT inferior a esse valor obteve êxito nesses recursos. Concluíram que o valor do PFT de 160 L/min é o mínimo necessário para a limpeza das vias aéreas²⁹.

Os mesmos autores, em 1997, pesquisaram quais seriam os valores do PFT que poderiam prever a insuficiência ventilatória aguda e destacaram que nenhum paciente com valores de PFT acima de 270 L/min desenvolveu insuficiência respiratória. É importante ressaltar que esse estudo foi realizado em adultos com diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne (DMD)³⁰.

Como as infecções respiratórias são as principais causas de morbimortalidade nas DNMs, a partir desses estudos pioneiros do Professor John Bach, várias pesquisas começaram a direcionar-se para pacientes pediátricos, corroborando a importância do PFT^{27,31-33}.

Em 2000, avaliou-se a efetividade da implementação de um protocolo de avaliação respiratória com instituição de medidas terapêuticas em pacientes adultos e pediátricos portadores de diversas doenças neuromusculares. As taxas de hospitalização anuais de pacientes com o PFT inferior a 270 L/min incluídos no grupo de intervenção (protocolo) foram significativamente ($p < 0,004$) mais baixas³².

Posteriormente, pesquisa feita com 47 crianças e adolescentes com DMD, com o objetivo de definir se os valores de capacidade vital poderiam prever o momento em que os valores do PFT fossem inferiores a 270 L/min. Salientou-se que o risco do PFT estar abaixo de 270 L/min foi 4,8 vezes (IC 95%, 1,72-13,40) mais alto quando os valores de capacidade vital encontravam-se inferiores a 2 L³¹. O estudo acrescentou, ainda, que valores superiores a 160 L/min, porém menores que 270 L/min, não garantem adequada proteção ao trato respiratório, uma vez que a fraqueza da musculatura respiratória tende a agravar-se durante episódios infecciosos. Por esse motivo, o valor de pico de fluxo da tosse de 270 L/min tem sido utilizado na literatura para que se iniciem manobras fisioterápicas de assistência à tosse^{5,24,25,31,32}.

Corroborando os valores do PFT do estudo citado, pesquisa envolvendo 46 crianças e adolescentes com diferentes diagnósticos de DNM demonstrou que os valores de PFT < 160 L/min apresentaram sensibilidade e especificidade de 75 e 79%, respectivamente, para prever o risco de infecção pulmonar³³.

Os vários trabalhos da literatura culminaram com a elaboração de uma classificação de risco dos valores absolutos do PFT de grande importância clínica. Esta se subdivide em: < 160 L/min (alto risco); 160-270 L/min (médio risco); 270-360 L/min (baixo risco); e > 360 L/min (ausência de risco)^{10,22,29,30,34,35}.

Como se pode observar, os valores de risco do PFT foram inicialmente estabelecidos em adultos, porém os estudos subsequentes extrapolaram esses valores para crianças e adolescentes e encontraram correlações clínicas pertinentes à população pediátrica.

Vindo ao encontro dessa necessidade, estudo pioneiro envolvendo 649 crianças e adolescentes saudáveis procurou determinar os valores de referência previstos do PFT na população pediátrica²⁷. Os autores preconizaram que futuros estudos são necessários para determinar os pontos de corte dos valores de referência do PFT estabelecidos, para que estes possam acarretar medidas de assistência à tosse e, conseqüentemente, menos risco de complicação respiratória²⁷.



Figura 2.2 - Medida do pico do fluxo da tosse.

2.1.4 Capacidade vital

Os valores de capacidade vital (CV) e capacidade vital forçada (CVF) representam o maior volume de ar exalado, podendo ser medidos por meio da espirometria e/ou da ventilometria - com a utilização do ventilômetro de Wright (Figura 2.3) - e proporcionam avaliação global da função da musculatura respiratória³⁶.

Em situações normais, o tecido pulmonar atinge sua maturidade em torno dos 19 anos de idade, época em que a CV atinge seu pico. Entretanto, nas DNMs, com a redução progressiva dos volumes pulmonares, determinadas áreas do pulmão não serão plenamente expandidas, podendo acarretar

hipodesenvolvimento e redução da complacência pulmonar, além da instalação de deformidades torácicas³. Desta forma, funcionalmente, pacientes com DNM geralmente apresentam redução na capacidade vital em decorrência da perda da força de musculatura inspiratória²¹.

Os valores de CV podem mostrar variações de acordo com a posição adotada no momento da avaliação, seja esta sentada, em decúbito dorsal ou lateral. Alguns estudos relatam que a queda da CV na postura deitada observada em pessoas saudáveis é de aproximadamente 7%, portanto, qualquer valor superior a este pode ser indicativo de fraqueza diafragmática^{6,37}.

Para avaliação acurada da força diafragmática, é utilizada a medida da pressão transdiafragmática, entretanto, essa medida é realizada de forma invasiva pela inserção de um cateter esofagogástrico³⁸. Assim, algumas pesquisas objetivaram analisar a fraqueza diafragmática a partir de testes mais simples e de caráter não invasivo.

Um desses estudos, que investigou de forma não invasiva a função diafragmática, foi realizado na França e envolveu 24 pacientes com diversas DNMs³⁹. Nessa pesquisa, a CV foi avaliada nas posturas sentada e supina e correlacionada com a pressão transdiafragmática. Constatou-se forte correlação ($r=0,7$; $p<0,001$) entre as duas medidas e evidenciou-se que a redução nos valores de CV superiores a 25%, quando adotada a posição supina, representou um indicador de fraqueza diafragmática em pacientes com DNM, com sensibilidade e especificidade de 79 e 90%, respectivamente. Portanto, a simples medida de CV em duas posições pode ser útil para detectar a fraqueza diafragmática³⁹.

Em pesquisa envolvendo pacientes adultos com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica (ELA) e crianças e adolescentes com DMD, encontrou-se diferença estatisticamente significativa ($p<0,001$) entre os valores da CV sentada e deitada apenas nos pacientes com ELA¹⁷. A queda da CV em supino não foi estatisticamente significativa nos pacientes com DMD, pois, nestes, a função diafragmática é relativamente preservada, apesar da disfunção muscular generalizada¹⁷.

Além das medidas da CV em diferentes posições, é importante conhecer a história natural da progressão da fraqueza muscular em pacientes com DNM para estimar a idade de instituição de medidas terapêuticas e do suporte ventilatório.

Essa evolução tem sido mais descrita em pacientes com distrofia muscular de Duchenne, por ser a DNM mais prevalente. Nesses pacientes, os valores de CV apresentam média de declínio de 8 a 8,5% ao ano após 10-12 anos de idade⁴⁰.

Em estudo de coorte histórica realizada em 2001, objetivou-se analisar a evolução da capacidade vital como preditora de sobrevida. A análise multivariada revelou que apenas a idade cujos valores de CV atingem 1 L e os valores medianos da taxa de declínio da CV de 8% foram estatisticamente significantes para prever a sobrevida aos 20,5 anos⁴¹.

Do exposto, pode-se concluir que os pacientes com DNM devem ser avaliados com repetidas medidas da CV e do PFT para avaliar a progressão da doença e instituir o planejamento terapêutico, entretanto, é necessário correlacionar essas medidas, uma vez que ambas avaliam a função da via aérea, pulmão e caixa torácica.

Entre os estudos que procuraram estabelecer a correlação entre o PFT e a CV, destacam-se alguns realizados em pacientes adultos com diversos diagnósticos de DNM cujos pesquisadores encontraram correlações moderada ($r=0,6$) e forte ($r=0,8$)^{20,42}. Comprovando ainda a importância dessa correlação, outros trabalhos, dessa vez conduzidos em crianças e adolescentes, também encontraram fortes correlações^{27,31,33}.

Os pesquisadores têm elaborado consensos procurando determinar a periodicidade da avaliação da CV nas diversas DNMs, porém, devido à elevada prevalência da DMD, os documentos têm dado mais enfoque a essa doença. De acordo com o consenso redigido sob a coordenação da *American Thoracic Society*, de 2004, os pacientes com DMD devem ser avaliados quanto à função respiratória duas vezes ao ano nas seguintes situações, a saber: a partir do momento em que estes perdem a capacidade de marcha; quando os valores de CV encontram-se abaixo de 80% do previsto; e/ou quando atingirem 12 anos de idade⁵.

Mais recentemente, cita-se a necessidade desses pacientes serem avaliados quanto à CVF pelo menos anualmente a partir dos seis anos de idade, após a perda da capacidade de marcha, esses devem ser avaliados pelo menos a cada seis meses⁷.

Em documento publicado no ano de 2007, que enfocou a avaliação e tratamento da amiotrofia espinhal progressiva (AME), preconiza-se a frequência

dessa avaliação de acordo com a capacidade motora do paciente, que deve ser realizada a cada três a seis meses. Em crianças que não possuem a capacidade de assentar-se independentemente, essa avaliação pode ser mais frequente. E em pacientes com habilidade de assentar e deambular, o intervalo entre as avaliações pode ser mais longo⁴³.



Figura 2.3 - Medida de capacidade vital utilizando-se o ventilômetro de Wright.

2.1.5 Volume expiratório forçado do primeiro segundo

Outro parâmetro espirométrico utilizado na avaliação funcional é a medida do volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF₁). Este representa o volume de ar exalado no primeiro segundo da manobra de CVF e pode, em pacientes com DNM, encontrar-se reduzido secundariamente à redução da CVF, porém a relação VEF₁ / CVF se mantém normal^{6,36}.

Em estudo realizado na Austrália envolvendo 28 pacientes com DMD e que objetivou determinar a correlação entre os parâmetros de função pulmonar e hipoventilação noturna, os pesquisadores observaram forte correlação entre os valores de VEF₁ e os valores de PaCO₂ ($r = -0,7$; $p < 0,001$). Realçaram, ainda, que os valores de VEF₁ inferiores a 40% do previsto apresentaram sensibilidade de 91%, porém especificidade de 50% para predizer a hipoventilação noturna. Desta forma, recomendaram testes mais específicos, neste caso, a polissonografia¹¹.

Com vistas a investigar a correlação entre o PFT e o VEF₁, alguns pesquisadores encontraram fortes correlações entre esses parâmetros, justificando-as com a redução do VEF₁ secundária à redução da CVF^{31,33}.

Apesar desses estudos, os consensos não têm recomendado a avaliação rotineira do VEF₁ em pacientes com DNM⁷.

2.1.6 Pressões respiratórias máximas

Além da espirometria, as medidas da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e da pressão expiratória máxima (PE_{máx}) também fazem parte da avaliação clínica do paciente com doença neuromuscular e são consideradas índice de força dos músculos respiratórios^{38,44,45}.

A PI_{máx} é a maior pressão capaz de ser gerada durante esforços de inspiração, contra uma via aérea completamente ocluída, sendo a PE_{máx} medida durante a expiração. Essas medidas são realizadas com a utilização de um manovacuômetro⁸.

Após o primeiro ano de vida, os valores normais de PI_{máx} e PE_{máx} encontram-se na faixa de 80 a 120 cm H₂O⁴⁶. Em pacientes com DNM, valores de PE_{máx} superiores a 60 cm H₂O são capazes de gerar fluxos aéreos suficientes para que se garanta uma tosse eficaz. Em contrapartida, valores inferiores a 45 cm H₂O apresentam alto risco de desenvolvimento de falência ventilatória, com mais predisposição a acúmulo de secreções bronquiais⁴⁵. Contudo, baixos valores de PI_{máx} e PE_{máx} não implicam necessariamente fraqueza da musculatura respiratória, pois podem ser provenientes de baixa performance na realização do teste^{23,47}.

A correlação entre PI_{máx}, PE_{máx} e PFT foi analisada em estudo recente envolvendo pacientes adultos e pediátricos com diferentes diagnósticos de DNM. Em adultos com ELA, a correlação do PFT com a PI_{máx} foi fraca (r=0,3), porém com a PE_{máx} mostrou-se moderada (r=0,5). A explicação dada pelos autores para esses resultados foi que, nesses pacientes, a insuflação que precede a tosse e o fechamento glótico encontram-se prejudicados pela fraqueza dos músculos bulbares. Todavia, nessa mesma pesquisa nos resultados para crianças e adolescentes com DMD, ambas as correlações (r=0,6) foram moderadas¹⁷.

Como se pode observar, os estudos que avaliaram as pressões respiratórias máximas demonstram que essas são medidas esforço dependentes e suas correlações com o PFT foram de moderadas a fracas. Corroborando as pesquisas citadas, a avaliação dessas medidas em pacientes com DMD é sugerida, em recente consenso, como opcional após a perda da marcha⁷.

2.1.7 Capacidade de insuflação máxima

A capacidade de insuflação máxima (CIM) corresponde ao maior volume de ar sustentado pelo paciente com a glote fechada, cujo objetivo é manter a elasticidade do pulmão e da parede torácica e promover a expansão e o crescimento adequado dos pulmões^{3,48}.

A CIM é realizada por meio da técnica do *air-stacking* ou empilhamento de ar e consiste na administração de sucessivos volumes de ar ao paciente, sem que ele os exale, mantendo a glote fechada (Figura 2.4). Esses volumes podem ser administrados com o auxílio de ressuscitadores manuais, de ventiladores ou o próprio paciente pode obtê-los utilizando a respiração glossofaríngea (RGF). Essa respiração funciona como uma ajuda da glote para impulsionar *bolus* de ar para os pulmões^{49,50}.

A literatura tem recomendado a instituição da técnica do *air-stacking* quando os valores de CV se encontram inferiores a 1.500 mL ou 70% do previsto^{19,51,52}.

Entretanto, as recomendações preconizadas em pacientes com DMD por recente consenso determinam o valor de CV < 40% do previsto para que se inicie essa técnica⁷.



Figura 2.4 - Técnica do *air-stacking* para medida de capacidade de insuflação máxima.

2.1.8 Investigação de hipoventilação noturna

Em pessoas saudáveis, podem ocorrer episódios de hipoventilação relativa durante o sono, devido à atenuação do *drive* ventilatório. Como consequência, detecta-se redução de 25% no volume corrente, aumento da PaCO_2 de 3 a 4 mmHg e redução da pressão arterial parcial de oxigênio (PaO_2) de semelhante magnitude¹².

Em pacientes com DNM, a fraqueza dos músculos respiratórios, principalmente inspiratórios, acentua os distúrbios respiratórios durante o sono e sintomas sugestivos de hipoventilação noturna são comuns e normalmente refletem a retenção de dióxido de carbono (CO_2)^{21,23}.

A hipoventilação noturna, em pacientes adultos, é definida por sintomas sugestivos de hipoventilação associados à $\text{PaCO}_2 > 60$ mmHg ou dessaturação de oxigênio $< 88\%$ por mais de cinco minutos consecutivos durante o sono⁵³. Em crianças, essa definição ainda não está claramente estabelecida⁵⁴.

A hipoventilação alveolar noturna manifesta-se clinicamente a partir de vários sinais e/ou sintomas como cefaleia matinal, fadiga e dispneia (aos pequenos e médios esforços), episódios de despertar noturno com falta de ar ou taquicardia ou desejo de urinar, pesadelos frequentes, sonolência diurna, dificuldade de concentração (diminuição no rendimento escolar), irritabilidade e/ou ansiedade, dores musculares, entre outros. É importante a investigação desses sinais e /ou sintomas, pois contribuem para a tomada de decisão sobre a melhor

terapêutica pertinente a cada estágio evolutivo da doença^{3,7,13,55}. O Quadro 2.1 apresenta os principais sinais e sintomas sugestivos de hipoventilação noturna.

<p>Fadiga Dispneia (particularmente em pacientes capazes de deambular) Cefaleia matinal ou contínua Despertar noturno frequente com dispneia e taquicardia Hipersonolência diurna Dificuldade de concentração Pesadelos frequentes Pesadelos sobre dificuldade de respirar Edema de membros inferiores</p>	<p>Irritabilidade Ansiedade Despertar noturno para urinar Alteração da função intelectual Depressão Diminuição da libido Perda ou ganho de peso excessivo Dores musculares Diminuição da memória Pobre controle de secreção de via aérea superior</p>
---	---

Quadro 2.1 - Sinais e sintomas sugestivos de hipoventilação noturna.

Fonte: Adaptado de Bach (2004)³.

Existem vários métodos para a avaliação dos episódios de hipoventilação noturna: investigação dos sintomas; avaliação da função pulmonar, da força dos músculos respiratórios e da troca gasosa; e a monitoração noturna^{13,54}. Esses métodos encontram-se descritos no Quadro 2.2.

<p>Sintomas Cefaleia matinal, fadiga, dispneia, despertar noturno, pesadelos frequentes, sonolência diurna, dificuldade de concentração, irritabilidade e/ou ansiedade, dores musculares</p> <p>Função pulmonar CV (sentado e supino) PFT</p> <p>Força dos músculos respiratórios Pressões respiratórias máximas Pressão inspiratória nasal durante o fungar (SNIP)</p> <p>Troca gasosa SpO₂ Monitoração da PaO₂ (capnografia)</p> <p>Monitoração noturna Oximetria noturna Polissonografia</p>

Quadro 2.2 - Métodos de avaliação dos episódios de hipoventilação noturna.

Fonte: Adaptado de Piper (2010)¹³.

Em pesquisa envolvendo 34 crianças e adolescentes com DMD, não houve associação estatisticamente significativa ($p=0,14$) entre os sintomas de hipoventilação noturna e a CVF. Os autores concluíram que os sinais e sintomas, por si sós, não são capazes de prever com precisão a gravidade desses distúrbios e recomendam a realização de testes mais acurados diante desses sintomas⁵⁵.

Os valores de CV inferiores a 40/50% do previsto ou abaixo de 1 L podem predizer hipoventilação noturna e a necessidade de instituição de ventilação não invasiva (VNI). No entanto, a CV pode permanecer relativamente preservada mesmo em pacientes com importante fraqueza dos músculos respiratórios. E a medida de CV nas posições sentada e supino – indicador de fraqueza da musculatura diafragmática – se superior a 25% sugere episódios de hipoventilação noturna^{11,13,35}.

Embora inespecíficos, sinais e sintomas sugestivos de hipoventilação noturna indicam a necessidade de se realizarem exames mais acurados para detectar-se a hipoventilação e, portanto, devem ser valorizados.

Entre os métodos mais simples para avaliação dos sintomas de hipoventilação, a oximetria de pulso destaca-se como não invasiva, que avalia a saturação periférica de oxigênio (SpO_2). Em condições normais, a SpO_2 encontra-se igual ou superior a 95%. Duas são as causas responsáveis por sua queda: hipoventilação alveolar noturna, gerando aumento da $PaCO_2$; e/ou obstrução de vias aéreas por excesso de secreção brônquica⁵¹.

Atualmente, a oximetria tem sido recomendada a cada seis meses após a perda da marcha e, sobretudo, durante as infecções respiratórias, com o PFT < 270 L/min e sempre que o PFT estiver < 160 L/min, seja na presença de infecção respiratória ou não⁷.

Nas DNMs, a hipoventilação inicia-se durante o período noturno e a oximetria noturna é indicada nas seguintes situações: na presença de sintomas sugestivos de hipoventilação noturna; valores de CV \leq 40% do previsto; níveis de CO_2 superiores a 44 mmHg; e quando a SpO_2 apresenta quedas < 95% no período diurno, na ausência de suspeita de obstrução por secreção ou pneumonia⁵¹.

A procura por métodos que avaliem mais objetivamente os episódios de dessaturação noturna tem levado à realização de pesquisas com equipamentos de mais elevado custo e/ ou de métodos mais invasivos.

Destaca-se um estudo envolvendo 28 pacientes com DMD avaliados a partir de testes de função pulmonar, gasometria arterial e polissonografia. Esse trabalho demonstrou que a $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg apresentou sensibilidade e especificidade de 91 e 75%, respectivamente, como preditora dos episódios de hipoventilação noturna. Ainda, os valores do *base excess* ≥ 4 mmol/L exibiram alta especificidade (100%), porém baixa sensibilidade (55%). Concluiu-se que a polissonografia deve ser considerada quando a $\text{PaCO}_2 \geq 45$ e o *base excess* ≥ 4 mmol/L¹¹.

Contudo, em pesquisa envolvendo 31 pacientes com diversas DNMs na qual os pacientes foram submetidos ao estudo do sono por polissonografia, enfatizou-se que a gravidade da disfunção respiratória noturna não foi refletida pelo exame. Ademais, este exame é operacionalmente mais complexo, quando comparado à oximetria noturna, exigindo laboratório do sono e elevados custos para sua realização⁵⁶.

A medida da concentração do CO_2 pode ser feita por meio da gasometria arterial, porém, trata-se de exame invasivo associado à dor, que pode induzir a hiperventilação do paciente e, desta forma, alterar os resultados⁴. Vindo ao encontro da necessidade de monitorização mais efetiva sem os inconvenientes da gasometria arterial, a determinação dos gases sanguíneos por meio de capnografia, que mensura a concentração do CO_2 exalado ou transcutâneo, pode ser o exame de escolha, uma vez que em pacientes com DNM a concentração do CO_2 exalado é semelhante à do sangue circulante^{3,43,57}.

Em trabalho cujo objetivo foi avaliar se a capnografia seria um exame útil na abordagem dos portadores de DNM, foram pesquisados 19 pacientes com diferentes DNMs. A capnografia pareceu ser indicador mais sensível para detectar a insuficiência ventilatória⁵⁸. Em pacientes com distrofia muscular de Duchenne, a capnografia é recomendada quando, já na cadeira de rodas, eles apresentarem suspeita de hipoventilação ou CVF inferior a 50% do previsto ou em uso de ventilação assistida⁷.

Um teste que tem sido utilizado para demonstrar episódios de dessaturação noturna e, concomitantemente, avaliar a força da musculatura

inspiratória é a pressão do *sniff* nasal (SNIP), que consiste na determinação da pressão inspiratória nasal durante o ato de fungar. Trata-se de técnica simples, realizada em equipamento já disponibilizado comercialmente, sendo também utilizada para mensuração da $PI_{máx}$ ^{38,59,60}.

Com vistas a verificar se o SNIP tem valor prognóstico na esclerose lateral amiotrófica, conduziu-se pesquisa de coorte prospectiva em 98 pacientes. A medida do SNIP < 40 cm H₂O foi estatisticamente associada à dessaturação noturna (p=0,01) e os pacientes tiveram nove vezes mais risco de óbito numa mediana de tempo de seis meses (*hazard ratio*=9,1; p<0,001). É importante ressaltar que esse estudo demonstrou que 66% dos pacientes com CV > 50% do previsto tinham SNIP < 40 cm H₂O, sugerindo que esse teste pode ser um sensível marcador para a identificação de distúrbios respiratórios do sono, mesmo antes de serem percebidas alterações na CV e, conseqüentemente, a necessidade de instituição de ventilação não invasiva⁵⁹.

2.2 Considerações finais

A avaliação dos parâmetros de função pulmonar (PFT, CV, VEF₁, $PI_{máx}$, $PE_{máx}$) e dos sintomas clínicos sugestivos de hipoventilação noturna é importante na monitoração de pacientes com doenças neuromusculares, uma vez que auxilia nas decisões fisioterápicas, na implementação de medidas de prevenção e tratamento e na monitoração da evolução do processo de perda funcional.

Uma medida por si só, porém, não é capaz de analisar a função pulmonar do paciente como um todo, devendo ser utilizada de forma complementar. Ainda, a medida do PFT é preconizada como avaliação de força dos músculos inspiratórios e expiratórios para monitorar a eficácia da tosse, sendo de muita utilidade principalmente na vigência de infecção do trato respiratório superior.

Os estudos aqui revisados salientaram a necessidade de investigação dos sintomas clínicos de hipoventilação noturna, pois, associados às medidas funcionais, sugerem a realização de exames mais específicos para monitoração da hipoventilação noturna.

Como se pode ver, a troca gasosa exige mais do que bons pulmões e as DNMs ilustram muito bem o conceito explicado nesta afirmação⁶¹.

Assim, é preciso mais do que bons pulmões, são necessários bons músculos!

Referências

1. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira ABAM. Distrofias musculares: fisioterapia aplicada. Rio de Janeiro: Revinter; 2005.
2. Reed UC. Doenças neuromusculares. Rio de Janeiro: J Pediatr 2002; 78(1):89-103.
3. Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Livraria Santos, 1. ed, 2004.
4. Kang S. Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. Yon Med J 2006; 47:307-14.
5. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, *et al.* American thoracic society documents. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy- ATS Consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170:456-65.
6. Sharma GD. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. Pediatrics 2009; 123:S219-S221.
7. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol Feb. 2010; 9(2):177-189.
8. Machado MGR. Bases da fisioterapia respiratória. 1. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008.
9. Lopez M, Medeiros JL. Semiologia médica: as bases do diagnóstico clínico. 4. ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2001.
10. Kravitz RM. Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics 2009; 123:S231-S235.
11. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161:166-70.
12. Katz SL. Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. Pediatrics 2009; 123:S222-S225.
13. Piper AJ. Nocturnal hypoventilation: identifying & treating syndromes. Indian J Méd Res 2010; 131:350-365.

14. Benditt JO. The neuromuscular respiratory system: physiology, pathophysiology and a respiratory care approach to patients. *Respir Care* 2006; 51(8):829-837.
15. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, *et al.* Neuromuscular ventilatory insufficiency: the effect of home mechanical ventilator use vs. oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77:8-19.
16. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respiratory care* 2009; 54(3):359-366.
17. Park JH, Kang SW, Lee SC, Choi WA, Kim DH. How respiratory muscle strength correlates with cough capacity in patients with respiratory muscle weakness. *Yon Med J* 2010; 51,(3):392-397.
18. Postiaux G. Fisioterapia respiratória pediátrica: o tratamento guiado por ausculta pulmonar. 2. ed. Porto Alegre: Artmed; 2004.
19. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104:1553-1562.
20. Bach JR, Gonçalves MR, Páez S, Winck JC, Leitão S, Abreu P. Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85:105-111.
21. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatric Pulmonology* 2000; 29:141-150.
22. Boitano LJ. Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respiratory Care* 2006; 51:913-22.
23. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & Nerve* 2004; 29:5-27.
24. Hill NS. Neuromuscular disease in respiratory and critical care medicine. *Respir Care* 2006; 51(9):1065-1071.
25. Gauld LM. Airway clearance in neuromuscular weakness. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51:350-355.
26. 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.

27. Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87:461–67.
28. Leiner GC, Abramowitz S, Small MJ. Cough peak flow rate. *Am J Med Sci* 1966; 22:121-124.
29. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest* 1996; 110:1566-71.
30. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest* 1997; 112:1024-28.
31. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2005; 39:457-460.
32. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 118:1390-1396.
33. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromusc Dis* 2006; 16(5):325-8.
34. Miske LJ, Hichey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004; 125(4):1406-1412.
35. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Carter ER, Cwik VA, Finder JD, *et al.* American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007; 132(6):1977-1986.
36. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia - SBPT. Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol* 2002; 28(Suppl 30):S1-S238.
37. Appel M, Childs A, Healey E, Markowitz S, Wong S, Mead J. Effect of posture on vital capacity. *J Appl Physiol* 1986; 61:1882-84.
38. DePalo A, McCool D. Respiratory evaluation of patient with neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23(3):201-209.
39. Fromageot C, Lofaso F, Annane D, Falaize L, Lejaille M, Clair B, *et al.* Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2001; 82:123-8.
40. Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78(1):1-6.

41. Phillips MF, Quinlivan RCM, Edwards RHT, Calverley PMA. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164:2191-2194.
42. Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, Falaize L, Lejaille M, Louis A, *et al.* Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Resp Physiol & Neurobiol* 2005; 146:291-300.
43. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, *et al.* and Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 22(8):1027-1030.
44. Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory muscle strength and cough capacity in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yon Med J* 2006; 47(2):184-190.
45. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, *et al.* Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988; 94:1232-1236.
46. Kalra M, Amin RS. Pulmonary management of the patient with muscular dystrophy. *Pediatr Ann* 2005; 34:7.
47. Fauroux B. Respiratory muscle testing in children. *Pediatr Resp Rev* 2003; 4:243-9.
48. Kang S, Bach JR. Maximum Insufflation Capacity. *Chest* 2000; 118:61-5.
49. Bach JR. Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1999.
50. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung Inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86:295-300.
51. Bach JR. Noninvasive mechanical ventilation. Philadelphia, Hanley & Belfus; 2002.
52. <http://www.abdim.org.br>.
53. American College of Chest Physicians. 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; 116:521-534.
54. Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Resp Rev* 2010; 11:24-30.

55. Suresh S, Wales P, Dakin C, Harris MAH, Cooper DM. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health* 2005; 41:500-503.
56. Weinberg J, Klefbeck B, Borg J, Svanborg E. Polysomnography in Neuromuscular Disease. *Respiration* 2003; 70:349-354.
57. Güell MR, Avendano M, Fraser J, Goldstein R. Pulmonary and nonpulmonary alterations in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Bronconeumol* 2007; 43(10): 557-561.
58. Kotterba S, Patzold T, Malin JP, Orth M, Rasche K. Respiratory monitoring in neuromuscular disease – capnography as an additional tool? *Clin Neurol Neurosurg* 2001; 103:87-91.
59. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 171:269-274.
60. Ramappa M. Can “sniff nasal inspiratory pressure” determine severity of scoliosis in paediatric population? *Arch Orthop Trauma Surg* 2009; 129:1461-1464.
61. Paschoal IA. Mais do que bons pulmões. Editorial. *J Brás Pneumol* 2009; 35(10).

3 ARTIGO 2 - CORRELAÇÃO ENTRE O PICO DO FLUXO DA TOSSE E OS PARÂMETROS CLÍNICOS E FUNCIONAIS NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

Resumo

Objetivo: avaliar a correlação entre o pico do fluxo da tosse (PFT) e os parâmetros clínicos e funcionais em crianças e adolescentes com DNM. **Métodos:** realizou-se estudo transversal envolvendo 52 crianças e adolescentes com diferentes doenças neuromusculares, na faixa etária compreendida entre seis e 19 anos. Foram obtidas as seguintes medidas funcionais: PFT, capacidade vital, capacidade de insuflação máxima, pico do fluxo expiratório, pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, volume expiratório forçado do primeiro segundo e saturação periférica de oxigênio. Foram investigados, ainda, os sinais e/ou sintomas de hipoventilação noturna. Todas as medidas foram obtidas por um único pesquisador. Para análise da correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais, foi utilizada a correlação de Pearson e Spearman. **Resultados:** o PFT apresentou correlação estatisticamente significativa ($p < 0,001$) com as medidas do pico do fluxo expiratório ($r = 0,9$), capacidade vital ($r = 0,8$), volume expiratório forçado do primeiro segundo ($r = 0,8$), pressão expiratória máxima ($r = 0,5$) e pressão inspiratória máxima ($r = 0,3$). Não foi observada correlação entre o PFT, a saturação periférica de oxigênio ($r = -0,03$) e a pontuação dos parâmetros clínicos de hipoventilação noturna ($r = 0,2$). **Conclusão:** o presente estudo demonstrou que os parâmetros funcionais correlacionam-se com o PFT em crianças e adolescentes com doenças neuromusculares, sendo de grande utilidade na monitoração rotineira desses pacientes, por ser obtidos por meio de equipamento portátil, não invasivo e de baixo custo.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares. Tosse. Músculos respiratórios. Espirometria. Hipoventilação.

Abstract

Objective: To evaluate the correlation between peak cough flow (PCF) and the functional and clinical parameters in children and adolescents with NMD. **Methods:** A transversal study involving 52 children and adolescents with various neuromuscular diseases with ages between six and 19 years old. The following functional parameters were obtained: PCF, vital capacity, maximum insufflation capacity, peak expiratory flow, maximal inspiratory pressure, maximal expiratory pressure, forced expiratory volume in one second and peripheral oxygen saturation. We also investigated the signs and/or symptoms of nocturnal hypoventilation. All measurements were obtained by a single researcher. For the analysis of the correlation between peak cough flow and the clinical and functional parameters, the Pearson and Spearman correlation was used. **Results:** PCF showed a statistically significant correlation ($p < 0.001$) with peak expiratory flow ($r = 0.9$), vital capacity ($r = 0.8$), forced expiratory volume in one second ($r = 0.8$), maximal expiratory pressure ($r = 0.5$) and maximal inspiratory pressure ($r = 0.3$). There was no correlation between PCF and peripheral oxygen saturation ($r = -0.03$) and the clinical parameters of nocturnal hypoventilation ($r = 0.2$). **Conclusion:** This study demonstrated that functional parameters are correlated with the PCF in children and adolescents with neuromuscular diseases. It is useful in the routine monitoring of these patients, since it's obtained by a portable, noninvasive and low cost device.

Key words: Neuromuscular diseases. Cough. respiratory muscles. spirometry. Hypoventilation.

3.1 Introdução

Sob a denominação genérica de doenças neuromusculares (DNM), agrupam-se diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo. Em pediatria, a maior parte dessas afecções é geneticamente determinada e o acometimento primário da unidade motora leva à fraqueza muscular¹.

Em decorrência da fraqueza dos músculos respiratórios, pacientes com DNM não são capazes de expandir o pulmão até a capacidade pulmonar total e de realizar a compressão das vias aéreas de forma satisfatória durante a tosse, prejudicando, assim, o processo de *clearance* mucociliar^{2,3}.

A tosse ineficaz associada à hipoventilação noturna culmina em quadros agudos de insuficiência ventilatória, responsáveis por elevada morbimortalidade nos pacientes com DNM⁴. Por essas razões, a avaliação da tosse é essencial durante o acompanhamento a esses pacientes e pode ser mensurada objetivamente por meio do pico do fluxo da tosse, realizada por aparelho simples, o mesmo utilizado no pico do fluxo expiratório (PFE) em asmáticos⁵⁻⁸.

O pico do fluxo da tosse correlaciona-se diretamente com a capacidade de remover secreções do trato respiratório e valores inferiores a 160 L/min têm sido associados à ineficácia da tosse. Entretanto, valores superiores, porém muito próximos de 270 L/min, não garantem tosse eficaz, devido à acentuação da fraqueza de musculatura respiratória durante episódios de infecção das vias aéreas superiores^{4,9,10}.

As crianças e adolescentes com DNM são avaliados rotineiramente a partir de mensurações do pico do fluxo da tosse (PFT), das provas de função pulmonar - com medidas de capacidade vital (CV), volume expiratório forçado do primeiro segundo (VEF₁), pressões respiratórias máximas (PE_{máx} e PI_{máx}) -, da avaliação dos sintomas clínicos de hipoventilação noturna e da oximetria de pulso^{8,11,12}.

São escassos os estudos na literatura que avaliaram a correlação entre esses parâmetros em crianças e adolescentes. Duas pesquisas com amostra conjunta de pacientes adultos e pediátricos apresentando diversas DNMs

encontraram forte correlação entre o PFT e as pressões respiratórias máximas^{13,14}.

Em crianças e adolescentes, duas publicações avaliaram a correlação entre as medidas funcionais e o pico do fluxo da tosse. Em um desses estudos, a capacidade vital e o volume expiratório forçado do primeiro segundo apresentaram forte correlação com o PFT. No outro, foi avaliada a correlação entre o PFT e as pressões respiratórias máximas, sendo encontrada fraca correlação com a $PI_{máx}$ e moderada com a $PE_{máx}$ ^{15,16}.

Na revisão de literatura, nenhum trabalho que avaliasse conjuntamente todos os parâmetros clínico-funcionais e sua correlação com o PFT foi identificado. Com base nessas considerações, esta pesquisa teve como objetivo avaliar a correlação entre o pico do fluxo da tosse, os parâmetros clínicos, funcionais e a oximetria de pulso de crianças e adolescentes com DNM.

3.2 Pacientes e métodos

Foi realizado estudo transversal envolvendo 52 pacientes com diagnóstico de DNM, encaminhados pelo Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) para avaliação respiratória no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica, no período compreendido entre março de 2009 e março de 2010, em Belo Horizonte, Minas Gerais.

3.2.1 Critérios de inclusão

Incluíram-se crianças e adolescentes com diagnóstico de DNM, na faixa etária compreendida entre seis e 19 anos, aptos a executarem as manobras necessárias à realização dos testes de função pulmonar, cujo diagnóstico foi firmado pela neurologista-pediatra da equipe.

3.2.2 Critérios de exclusão

As crianças e adolescentes que não compreendiam as manobras necessárias à realização dos testes funcionais ou que se recusaram a participar foram excluídas da investigação.

3.2.3 Procedimentos

Protocolo padronizado (Apêndice A) foi elaborado especialmente para a pesquisa. As crianças e adolescentes foram avaliados pela mesma fisioterapeuta, sempre no período da manhã, entre 8:00 e 12:00 horas. Para a realização de todas as medidas funcionais, a utilização de um clipe nasal evitou que o paciente respirasse pelo nariz.

Todos os pacientes realizaram a medida de capacidade vital (CV) a partir do ventilômetro de Wright® (*Mark 8, Ferraris Development & Engineering Co, Ltd, London, UK*). A CV foi mensurada utilizando-se uma peça bucal, nas posturas sentada e deitada. Foi solicitada ao paciente uma inspiração máxima até a capacidade pulmonar total, seguida de expiração até o volume residual no aparelho. As medidas foram obtidas até que se atingissem três valores com variação inferior a 5% ou 150 mL (o que fosse maior), tendo sido considerado para análise o mais alto valor obtido, de acordo com as normas da *American Thoracic Society* (ATS). A CV mensurada no ventilômetro foi correlacionada também com a CV obtida na espirometria mais recente¹⁷.

Para a medida de capacidade de insuflação máxima (CIM), utilizou-se a manobra denominada *air-stacking*, na qual foi solicitado ao paciente que inspirasse profundamente e, com o auxílio de um ressuscitador manual (AMBU) conectado a uma peça bucal - especialmente idealizada e confeccionada para esta pesquisa -, ofertou-se o maior volume de ar que o paciente conseguisse sustentar com a glote fechada. Em seguida, com o auxílio do ventilômetro de Wright®, ele foi orientado a exalar todo o volume de ar ofertado através do AMBU. Foram realizadas no mínimo três tentativas, sendo a de valor mais alto selecionada para análise¹⁸.

Já para a mensuração do pico do fluxo da tosse (PFT), que corresponde ao mais alto valor de fluxo de ar exalado durante a tosse, foi utilizado o *Peak Flow Meter* (Asses®, *Respironics, Cedar Gove, NJ*). Inicialmente, foram realizadas várias tentativas até que se obtivesse a compreensão e o domínio da técnica pelo

paciente. Este era então incentivado a tossir o mais forte possível dentro do aparelho a partir de uma inspiração profunda. Foram feitas no mínimo três medidas, escolhendo-se o valor mais elevado para posterior análise do PFT previsto segundo Bianchi¹⁹. Os valores absolutos do PFT foram subdivididos em <160L/min, 160 – 270 L/min, 270 – 360 L/min e > 360 L/min^{4,7,9,20-22}.

A outra medida realizada foi o pico do fluxo expiratório (PFE), que corresponde ao maior fluxo obtido em uma expiração forçada, a partir de uma inspiração completa. Para isso, empregou-se o mesmo aparelho do PFT. Foi solicitado ao paciente que realizasse uma inspiração profunda seguida de expiração máxima dentro do aparelho. A técnica correta exige no mínimo três medidas, escolhendo-se o valor mais elevado para posterior análise do PFE previsto de acordo com a tabela proposta por Polgar e Promadhat^{23,24}.

Para medir as pressões respiratórias máximas ($PE_{máx}$ e $PI_{máx}$), foi adotado o manovacuômetro M120[®] (Indumed, Comercial Médica Ltda.), na posição sentada. Para medir a $PE_{máx}$, solicitou-se ao paciente que realizasse uma inspiração máxima seguida de um esforço expiratório máximo no aparelho. A $PI_{máx}$ foi medida a partir de um esforço inspiratório máximo no mesmo aparelho, após uma exalação completa. Para a análise, utilizou-se o mais alto valor absoluto obtido desde que a diferença entre eles não fosse superior a 5%²⁴.

A medida do VEF_1 foi realizada com um equipamento portátil PiKo -1[®] (ATS Scale, Pulmonary Data Services, Inc. Louisville, CO) específico para essa medida. Foi solicitado ao paciente que inspirasse profundamente e em seguida exalasse dentro do aparelho. As medidas foram realizadas até que se atingissem três valores com variação inferior a 5% ou 150 mL (o que fosse maior), sendo considerado para análise o valor mais elevado obtido, de acordo com as normas da *American Thoracic Society*¹⁷.

Para obter-se a mensuração da saturação periférica de oxigênio, usou-se um oxímetro de pulso (Onyx[®] 9550, Nonin Medical, Inc). Os valores $\geq 95\%$ foram considerados normais²⁴.

Os sintomas clínicos de hipoventilação noturna foram avaliados pontuando-se como “zero” a ausência dos sintomas e “um” a presença destes. Foram considerados sintomas clínicos de hipoventilação noturna: cefaleia matinal, fadiga e dispneia (aos pequenos e médios esforços), episódios de despertar noturno com falta de ar ou taquicardia ou desejo de urinar, pesadelos frequentes,

sonolência diurna, dificuldade de concentração (diminuição no rendimento escolar), irritabilidade e/ou ansiedade e dores musculares (Apêndice B)⁵.

3.2.4 Aspectos estatísticos

Tamanho amostral

A amostra foi não probabilística e, de acordo com os critérios de inclusão, selecionou-se o total de 52 pacientes portadores de DNM.

Análise estatística

Para comparação entre médias e medianas, utilizaram-se os testes t de *Student* e *Mann-Whitney*, respectivamente.

Para análise da correlação entre o PFT, os parâmetros funcionais e clínicos de hipoventilação noturna e a oximetria de pulso, usou-se a correlação de Pearson ou Spearman, de acordo com a distribuição dos dados. Empregou-se, ainda, a regressão linear simples cuja variável resposta foi a capacidade vital sentada; e a variável preditora, o pico do fluxo da tosse.

O valor de significância final considerado foi $p < 0,05$.

3.2.5 Aspectos éticos

O protocolo de estudo e os termos de consentimento livre e esclarecido foram aprovados pelo Comitê de Ética e Pesquisa da UFMG (Anexo A). Os pacientes foram avaliados após leitura e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice C).

3.3 Resultados

Foram selecionados, de acordo com os critérios de inclusão, 55 pacientes; três deles não foram capazes de compreender as manobras necessárias à realização dos testes funcionais, desta forma, a amostra foi constituída de 52 pacientes.

A Tabela 3.1 apresenta as características sociodemográficas e clínicas dos pacientes do estudo.

TABELA 3.1 - Características gerais das crianças e adolescentes com DNM (N=52)

Variável	N	%	Média ± SD
Gênero			
Masculino	45	86,5	
Feminino	7	13,5	
Doença			
DMD	34	65,4	
DMC	7	13,5	
MC	6	11,5	
DMB	4	7,7	
DMCI	1	1,9	
Cuidador responsável			
Mãe	45	86,5	
Pai	3	5,8	
Outros	4	7,7	
Idade à avaliação (anos)			12,9 ± 3,3
Idade do início dos sintomas (anos)♠ ♦			4,3 ± 2,3
Idade ao diagnóstico (anos)♠			8,0 ± 3,2
Idade à admissão (anos)♦			7,2 ± 3,2
Idade à perda da marcha (anos)(n=27)			9,5 ± 2,7
Tempo de aquisição de cadeira (meses)			8,4 ± 10,8

♠ p < 0,001, ♦ p < 0,001

DMD= Distrofia muscular de Duchenne, DMC= Distrofia muscular congênita, MC= Miopatia congênita, DMB= Distrofia muscular de Becker, DMCI= Distrofia muscular de cinturas.

Os dados da Tabela 3.1 demonstram que a média de idade dos pacientes à avaliação foi de 12,9 anos e 86,5% (n= 45) eram do sexo masculino. Entre as doenças, destacou-se alto percentual de distrofia muscular de Duchenne, com o total de 34 pacientes (65,4%), seguido de distrofia congênita com sete pacientes

(13,5%) e miopatia congênita (11,5%). A distrofia muscular de Becker e a distrofia muscular de cinturas corresponderam a baixo percentual da amostra.

Observa-se que a média de idade do início dos sintomas e do diagnóstico foi de $4,3 \pm 2,27$ e $8 \pm 3,17$ anos, respectivamente, com diferença estatisticamente significativa entre elas ($p < 0,001$).

A média de idade à admissão dos pacientes no ambulatório de doenças neuromusculares foi de $7,25 \pm 3,2$ anos, apesar dos sintomas terem sido percebidos pelos familiares com média de $4,3 \pm 2,27$ anos ($p < 0,001$).

A Tabela 3.2 apresenta os valores dos parâmetros clínicos e funcionais dos pacientes avaliados.

TABELA 3.2 - Distribuição dos parâmetros clínicos e funcionais

Variável	Média \pm SD	Mediana (Amplitude)
PFT (L/min)	267,5 \pm 76,9	250 (130 - 470)
PFT (%)	61 \pm 12,7	62,5 (33 - 91)
PFE (L/min)	249,4 \pm 8	235 (120 - 420)
PFE (%)	72 \pm 16,1	72 (40 - 103)
CV sentado (mL) \spadesuit	2.103 \pm 784	2.005 (780 - 4.400)
CV sentado (%)	73,7 \pm 16,8	77 (35 - 116)
CV deitado (mL)	1.963 \pm 804	1.690 (750 - 4150)
CV deitado (%)	68,5 \pm 17,2	69 (65 - 109)
CIM (mL)\spadesuit	2.314 \pm 921	2.100 (1.020 - 4.900)
VEF₁ (mL)	1.745 \pm 796	1.600 (590 - 3.530)
VEF₁ (%)	67,5 \pm 20,6	70 (23 - 106)
PI_{máx} (cm / H₂O)	76,3 \pm 42,7	66,5 (20 - 300)
PE_{máx} (cm / H₂O)	71,7 \pm 38,3	64 (34 - 300)
SpO₂ (%)	98 \pm 1,06	98 (94 - 100)
Pontuação dos parâmetros clínicos sugestivos de hipoventilação	1,6 \pm 1,5	1,0 (0 - 5)

\spadesuit $p < 0,001$

PFT= Pico do fluxo da tosse, PFE= Pico do fluxo expiratório, CV= capacidade vital, PI_{máx}= Pressão inspiratória máxima, PE_{máx}= Pressão expiratória máxima, VEF₁= Volume expiratório forçado do primeiro segundo, CIM= Capacidade de insuflação máxima, SpO₂= Saturação periférica de oxigênio.

Pode-se verificar que os valores médios do pico do fluxo da tosse ($267,5 \pm 76,9$) excedem o pico do fluxo expiratório ($249,4 \pm 82$), uma vez que o fechamento glótico é indispensável para a manobra de tosse.

Os valores médios de capacidade vital realizados com o paciente sentado foram superiores aos valores mensurados na posição deitada, sem diferença estatisticamente significativa ($p=0,3$). Em três pacientes não foi possível realizar a medida da CV deitada.

Os valores mínimos de capacidade de insuflação máxima foram superiores a 1.020 mL, com média de 2.314 ± 921 e diferença estatisticamente significativa quando comparada à capacidade vital basal do paciente ($p<0,001$).

Quanto às medidas indiretas de força muscular ($PI_{m\acute{a}x}$ e $PE_{m\acute{a}x}$), constata-se que os valores medianos da $PI_{m\acute{a}x}$ foram mais altos que os da $PE_{m\acute{a}x}$.

A pontuação total dos sinais e sintomas clínicos de hipoventilação noturna obteve valores medianos de 1,0. Entre estes, os mais frequentes foram: dificuldade de concentração (32,7%), fadiga (28,9%) e dor em membros inferiores (28,9%).

A Tabela 3.3 apresenta a classificação de risco do pico do fluxo da tosse.

TABELA 3.3 - Distribuição dos pacientes segundo a classificação de risco do pico do fluxo da tosse

PFT	Classificação	Tosse	N (%)
< 160 L/min	Alto risco	Ineficaz	3,9%
160 – 270 L/min	Médio risco	Fraca	57,7%
270 – 360 L/min	Baixo risco	Fraca	26,9%
> 360 L/min	Ausência de risco	Eficaz	11,5%

A maioria dos pacientes (57,7%) encontra-se na faixa considerada de médio risco.

A Tabela 3.4 apresenta os valores do pico do fluxo da tosse entre os pacientes com e sem capacidade de marcha.

TABELA 3.4 – Distribuição dos valores do pico do fluxo da tosse segundo a capacidade de marcha

Variável	Deambula (n=26)		Não deambula (n=26)		p
	Média ± SD	Mediana (amplitude)	Média ± SD	Mediana (amplitude)	
PFT (L/min)	294 ± 71	300 (200-470)	240 ± 74	230 (130-430)	0,01

Entre os pacientes estudados, 50% deles possuíam capacidade de marcha e houve diferença estatisticamente significativa ($p=0,01$) do pico do fluxo da tosse entre aqueles com e sem capacidade de marcha.

A Tabela 3.5 traz os valores do coeficiente de correlação entre o PFT e os parâmetros clínicos, funcionais e de oximetria de pulso.

TABELA 3.5 - Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos, funcionais e de oximetria de pulso

Variável	Correlação (r)	Valor p
PFT e PFE	0,9	<0,001
PFT e CV	0,8	<0,001
PFT e VEF₁	0,8	<0,001
PFT e PE_{máx}	0,5	<0,001
PFT e PI_{máx}	0,3	0,016
PFT e SpO₂	-0,03	0,8
PFT e Pontuação dos parâmetros clínicos	0,2	0,3

PFT= Pico do fluxo da tosse, PFE= Pico do fluxo expiratório, CV= capacidade vital, PI_{máx}= Pressão inspiratória máxima, PE_{máx}= Pressão expiratória máxima, VEF₁= Volume expiratório forçado do primeiro segundo, CIM= Capacidade de insuflação máxima, SpO₂= Saturação periférica de oxigênio.

Os dados da Tabela 3.5 evidenciam que os valores do PFT apresentaram forte correlação com a capacidade vital ($r=0,8$), o pico do fluxo expiratório ($r=0,9$) e o volume expiratório forçado do primeiro segundo ($r=0,8$). Em relação às

medidas indiretas de força muscular, houve correlação moderada ($r=0,5$) entre o PFT e a $PE_{m\acute{a}x}$ e correlação fraca ($r=0,3$) com a $PI_{m\acute{a}x}$.

Não foi observada correlação entre o PFT, a saturação periférica de oxigênio e a pontuação dos parâmetros clínicos de hipoventilação noturna.

No Gráfico 3.1 percebe-se a média dos valores de capacidade vital e capacidade de insuflação máxima e seus respectivos intervalos de confiança a 95%.

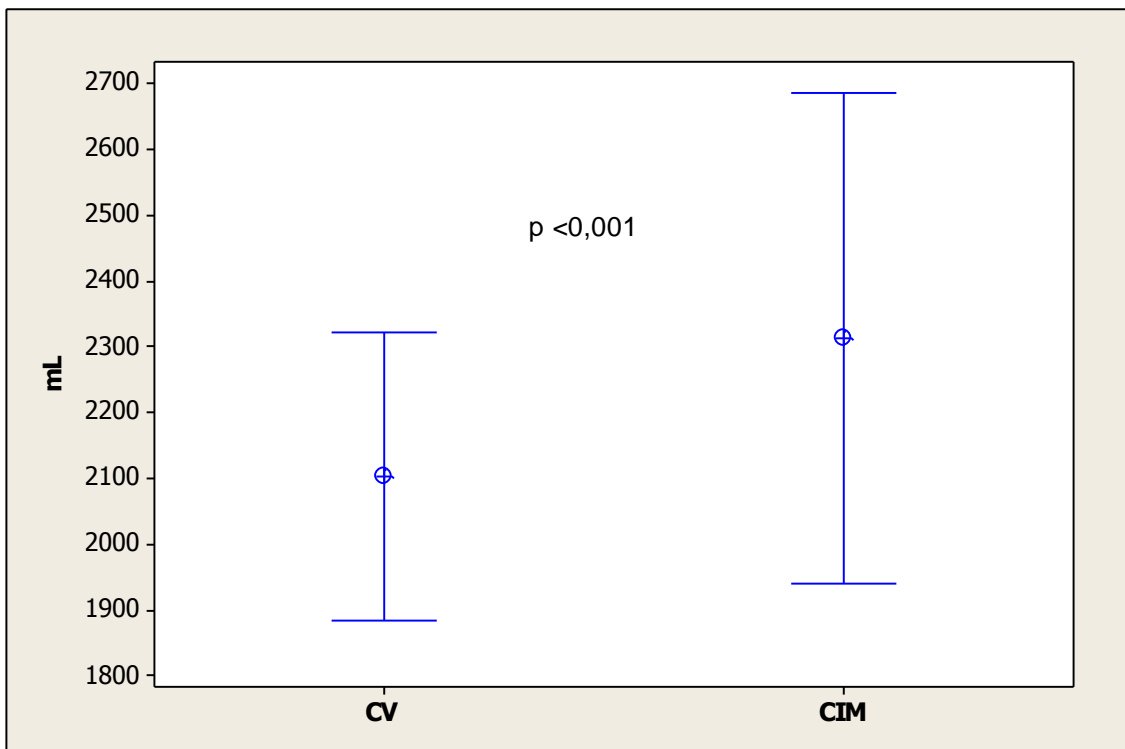


GRÁFICO 3.1 – Distribuição dos valores da capacidade vital e capacidade de insuflação máxima (média \pm desvio-padrão).

CV = Capacidade vital; CIM= Capacidade de insuflação máxima.

Constatou-se elevação média de 200 mL após a manobra do *air-stacking*, com diferença estatisticamente significativa ($p<0,001$).

O Gráfico 3.2 mostra a correlação entre as capacidades vitais mensuradas a partir do ventilômetro de Wright e do espirômetro.

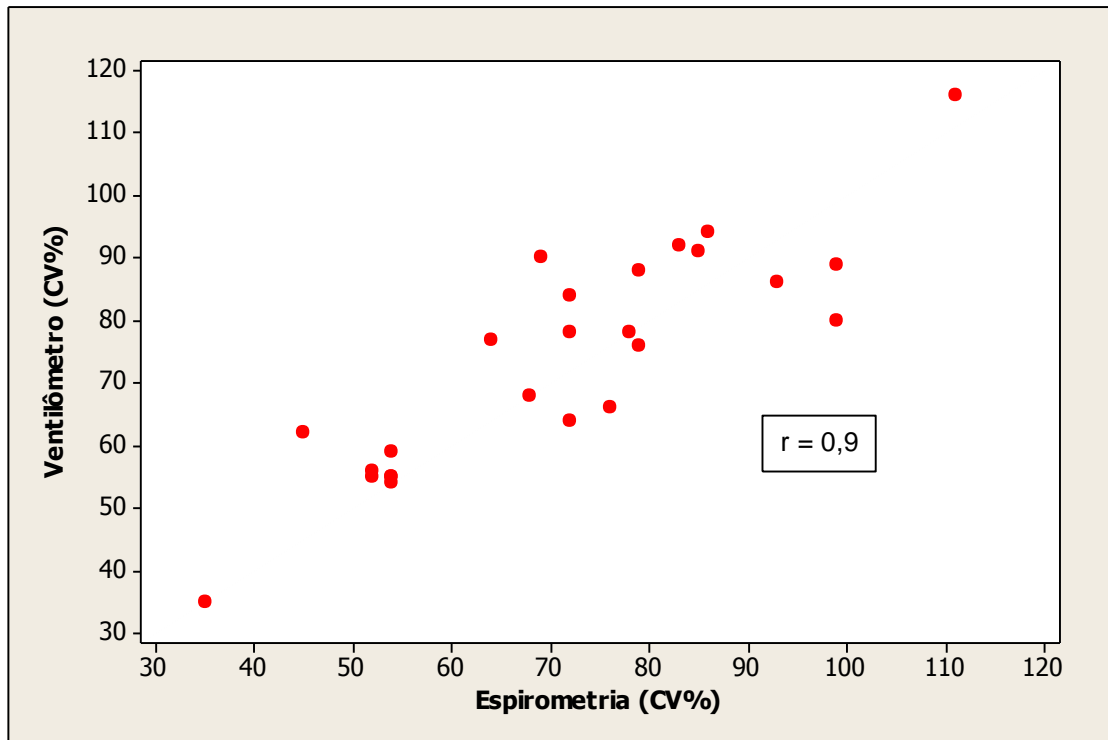


GRÁFICO 3.2 – Correlação entre capacidade vital mensurada pelo ventilômetro e pela espirometria.

Como se pode se observar, houve forte correlação entre as duas medidas. O Gráfico 3.3 mostra a regressão linear simples entre o pico do fluxo da tosse e a capacidade vital sentada e sua respectiva equação.

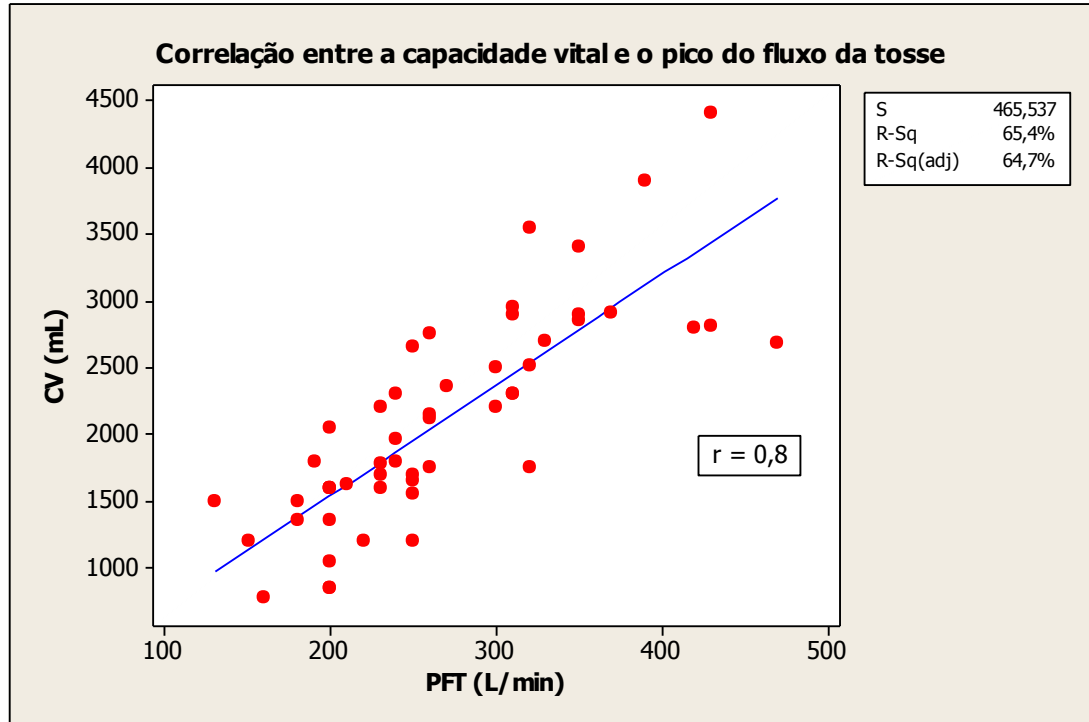


GRÁFICO 3.3 - Correlação entre a capacidade vital e o pico do fluxo da tosse.

A equação da regressão linear simples correspondente ao Gráfico 3 é $Y = -100,7 + 8,240 \text{ PFT}$.

Preditor	Coef	SE Coef	T	P
Constante	-100,7	235,7	-0,43	0,671
PFT	8,2397	0,8474	9,72	0,000

S = 465,537 R-Sq = 65,4% R-Sq(adj) = 64,7%

A equação demonstra que o pico do fluxo da tosse explica aproximadamente 65% da variação da capacidade vital.

3.4 Discussão

O presente estudo demonstrou, em relação às características gerais, que as crianças iniciaram seus sintomas com média de idade de 4,3 anos, entretanto as idades de encaminhamento ao ambulatório especializado de neurologia e do diagnóstico (Tabela 3.1) foram de 7,2 ($p < 0,001$) e oito anos ($p < 0,001$), respectivamente. Estes resultados revelam importante atraso no diagnóstico desses pacientes, que poderia ser explicado pela falha na percepção dos pais ou pelo atraso no encaminhamento assim que os primeiros sinais e sintomas sejam observados. Com o diagnóstico precoce pode-se iniciar a abordagem multidisciplinar imprescindível no manejo terapêutico das DNMs²⁶.

A média de idade ao diagnóstico encontrada neste trabalho (Tabela 3.1) foi de oito anos, superior à descrita em pesquisas realizadas na França e Espanha, que foi de 5,3 e quatro anos, respectivamente^{27,28}.

A mais alta prevalência (86,6%) do sexo masculino e da distrofia muscular de Duchenne (65,4%) aqui registrada (Tabela 3.1) reflete a elevada incidência da DMD, sendo essa de 1:3.300 meninos nascidos vivos²⁹.

Ainda em relação às características gerais, o cuidador responsável, em 85,6% das crianças e adolescentes do presente estudo, foi a mãe (Tabela 3.1). Em se tratando de pacientes com doenças graves e debilitantes, há necessidade de maior envolvimento social que proporcione à mãe o suporte psíquico e financeiro necessário para lidar com as difíceis situações pelas quais os pais de portadores de DNMs têm que enfrentar. Como se pode ver, o tempo médio desses pacientes aguardando uma cadeira de rodas foi de 8,4 meses, ressaltando a dificuldade dos pais em consegui-la, instrumento indispensável à vida de um ser humano que perdeu a capacidade de marcha e à de sua família.

Nesta investigação, os valores médios do PFT encontrados (Tabela 3.2) foram de 267,5 L/min, correspondendo a 61% do previsto; e 57,7% dos pacientes encontravam-se sob a classificação de médio risco (Tabela 3.3). Estes dados têm importância clínica, pois durante os episódios de infecção respiratória o PFT deve ser monitorado a fim de se evitem complicações, já que quadros infecciosos de vias aéreas superiores aumentam a produção de secreção e causam acentuação da fraqueza da musculatura respiratória. Apesar de sua importância, o PFT não tem sido avaliado rotineiramente em muitos centros¹⁵.

O PFE é uma medida realizada com a glote aberta, diferentemente do PFT, em que a medida do fluxo expiratório depende do fechamento glótico. Os valores semelhantes dessas duas medidas são indicativos de fraqueza de musculatura bulbar. No entanto, os pacientes com DNM que não cursam com fraqueza da musculatura bulbar durante a infância e adolescência conseguem realizar ambas as manobras de forma satisfatória, sendo a medida do PFT superior à do PFE^{30,31}. No presente estudo encontrou-se forte correlação (Tabela 3.5) entre o PFT e o PFE ($r=0,9$; $p<0,001$) e os valores médios do PFT ($267,5 \pm 76,9$) foram superiores aos valores do PFE ($249,4 \pm 82$).

Em avaliação realizada na Austrália envolvendo 47 crianças e adolescentes com DMD, a correlação encontrada entre o PFT e o PFE foi

moderada ($r=0,5$)¹⁵. Esses autores relatam que seus pacientes encontravam-se adaptados aos testes de função pulmonar mensurados pela espirometria, mas nenhum deles havia realizado o PFT anteriormente. Desta forma, as diferenças das correlações entre o PFT e o PFE referidas neste trabalho ($r=0,9$) e no estudo australiano ($r=0,5$) poderiam ser explicadas pelo fato de que nossos pacientes já se encontravam adaptados há bastante tempo a realizarem as manobras do PFT.

Em estudo envolvendo 649 crianças saudáveis, a correlação encontrada entre o PFT e o PFE ($r=0,9$) mostrou-se semelhante à encontrada ($r=0,9$) na presente investigação¹⁹. Essa consistência entre os resultados pode ser justificada pelo fato de que os nossos pacientes ainda não apresentavam fraqueza dos músculos bulbares, obtendo bom desempenho em ambas as técnicas.

Nos pacientes com diagnóstico de DNM, a insuflação que precede a tosse é diminuída devido à fraqueza dos músculos inspiratórios, principalmente em pacientes cuja capacidade vital encontra-se inferior a 1.500 mL⁵. No presente estudo, a mediana de capacidade vital foi de 2.005 mL (Tabela 3.2) e detectou-se forte correlação ($r=0,8$; $p<0,001$) entre o pico do fluxo da tosse e a capacidade vital (Tabela 3.5). A análise da regressão linear simples demonstrou que o PFT explica aproximadamente 65% da variação de CV (Gráfico 3.3). Observaram-se, ainda, pacientes com CV inferior a 50% do previsto (Tabela 3.2), valor preconizado para, juntamente com outras medidas, instituir suporte ventilatório.

Em trabalhos conduzidos tanto a pacientes adultos quanto pediátricos com diversas DNMs, foram encontradas correlações entre esses dois parâmetros funcionais^{15,30,32}. Semelhantemente aos nossos achados, em estudo conduzido apenas em pacientes adultos com diferentes DNMs, a CV explicou cerca de 60% da variação do PFT³².

As medidas de CV e PFT medem a função das vias aéreas, do pulmão e da caixa torácica, desta forma, seria esperado encontrar correlações entre as duas medidas. Entretanto, a medida do PFT é realizada com equipamento de custo mais acessível que a medida da CV, a qual é mensurada por meio do ventilômetro de Wright ou espirometria. Em algumas situações, nas quais o fisioterapeuta não disponha de equipamentos mais sofisticados para realização da CV, pode-se utilizar o PFT isoladamente, principalmente para monitorar a ineficácia da tosse durante os episódios de infecção respiratória. Ademais, sua simplicidade operacional permite sua utilização domiciliar e no autocuidado.

Porém, a existência de correlação entre o PFT e a CV não deve ser interpretada como medidas excludentes, mas complementares na avaliação clínico-funcional de crianças e adolescentes com DNM.

É importante ressaltar que o presente estudo adotou o ventilômetro de Wright para a realização das medidas de capacidade vital. Objetivando demonstrar a confiabilidade e precisão das medidas efetuadas por esse equipamento, procurou-se correlacionar a capacidade vital mensurada com o ventilômetro e a obtida por meio da espirometria (Gráfico 3.2), observando-se forte correlação entre elas ($r=0,9$; $p<0,001$). Salienta-se que a ventilometria é operacionalmente mais simples de ser procedida em ambulatórios que a espirometria convencional e tem sido utilizada em várias pesquisas^{13,18,30,33}.

As DNMs afetam a função do músculo diafragma de maneira desproporcional e suspeita-se de fraqueza diafragmática quando ocorre queda superior a 25% da capacidade vital medida na posição supina em comparação à posição sentada³⁴. Em nosso estudo, os valores médios da CV sentada e deitada foram, respectivamente, 2.103 ± 784 e 1.963 ± 804 , sem diferença estatisticamente significativa (Tabela 3.2). Verificou-se queda de CV acima de 25% em apenas 5% dos pacientes. A possível explicação para esses resultados é que a maior proporção da presente amostra é constituída por pacientes com DMD, cuja função do músculo diafragma mantém sua função como músculo primário da inspiração, não havendo diferença entre as medidas de CV nas posturas sentada e deitada.

Destaca-se recente pesquisa que comparou a medida da CV nas posturas sentada e supino em pacientes adultos e pediátricos com DMD, reportando valores médios de 1.342 ± 506 e 1.304 ± 500 , respectivamente. À semelhança dos presentes achados, os autores também não encontraram diferença estatisticamente significativa¹⁴.

Entre os pacientes com indicação para a realização da técnica do *air-stacking* ($n=26$), a diferença entre as médias (Tabela 3.2) de CV (2.103 ± 784) e capacidade de insuflação máxima (2.314 ± 921) foi estatisticamente significativa ($p<0,001$) (Gráfico 3.1). Este resultado sugere que pacientes com baixos valores de CV cuja função orofaríngea e laríngea encontra-se preservada beneficiam-se da técnica do *air-stacking*, alcançando valores de CIM superiores à capacidade vital e, desta forma, são capazes de produzir tosse eficaz^{18,32}.

Nossos resultados são consistentes com o único estudo pediátrico encontrado na literatura, cujos valores médios de CV e CIM foram de 1.474 ± 632 e 1.918 ± 586 , respectivamente, com diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$). Os autores recomendaram a utilização do *air-stacking* com vistas a aumentar o volume inspiratório de crianças e adolescentes com DNM e, conseqüentemente, o PFT³³.

Em recente consenso sobre o manejo terapêutico na DMD, a indicação para a realização da técnica do *air-stacking* é preconizada quando os valores de CVF encontram-se inferiores a 40% do previsto⁶, muito inferiores aos preconizados na literatura^{18,35,36}. Neste trabalho foi adotado o valor de CV inferior a 70% do previsto para iniciar a técnica em questão, pois observou-se que a instituição de manobras ventilatórias requer o treinamento de pais e cuidadores, necessitando de tempo para que estas sejam ensinadas. Os valores de CV inferiores a 40% já seriam indicação de suporte ventilatório noturno^{7,36}.

A mediana dos valores de VEF₁ foi de 70% do previsto (Tabela 3.2) e encontrou-se forte correlação (Tabela 3.5) entre o PFT e o VEF₁ ($r=0,8$). O resultado foi similar aos de dois estudos pediátricos, que encontraram forte correlação ($r=0,9$; $r=0,7$)^{15,16}. Os valores inferiores a 70% do previsto neste trabalho podem ser explicados pela redução da capacidade vital, por distúrbio restritivo secundário à fraqueza muscular²⁴.

Em relação às pressões respiratórias máximas, 42% dos pacientes (Tabela 3.2) apresentaram valores de PE_{máx} inferiores a 60 cm/H₂O e houve correlação (Tabela 3.5) moderada entre o PFT e a PE_{máx} ($r=0,5$; $p < 0,001$). A correlação com a medida de PI_{máx} encontrada foi fraca ($r=0,3$; $p=0,01$).

Estes resultados são consistentes aos encontrados em pesquisa envolvendo a 46 crianças e adolescentes com diversos diagnósticos de DNM, cujos valores de correlação entre o PFT, PE_{máx} e PI_{máx} foram de $r=0,5$ e $r=0,4$, respectivamente¹⁶. Em recente pesquisa envolvendo pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA), registrou-se fraca correlação entre o PFT e a PI_{máx} ($r=0,3$) e moderada com a PE_{máx} ($r=0,5$)¹⁴.

As pressões respiratórias máximas são as medidas funcionais operacionalmente mais complexas de serem realizadas e os consensos internacionais recomendam-nas no controle ambulatorial como opcionais⁶.

As correlações entre as medidas funcionais e o PFT aqui encontradas foram fortes (Tabela 3.2), com exceção das correlações com a $PE_{m\acute{a}x}$ e $PI_{m\acute{a}x}$. Como demonstrado, a medida do PFT avalia a eficácia da tosse e, conseqüentemente, a força dos músculos inspiratórios e expiratórios. A possível explicação para a reduzida correlação do PFT e as pressões respiratórias máximas está no fato de que, como as medidas de $PE_{m\acute{a}x}$ e $PI_{m\acute{a}x}$ requerem esforço máximo, aptidão, cooperação, motivação e coordenação, seus resultados podem implicar esforços submáximos. Mesmo indivíduos saudáveis submetidos a essas mensurações acham-nas difíceis, cansativas e desconfortáveis, o que explica, em parte, sua baixa sensibilidade para identificar pacientes com fraqueza dos músculos respiratórios^{8,24}.

A mediana da pontuação dos parâmetros clínicos sugestivos de hipoventilação noturna foi de um e constatou-se (Tabela 3.5) correlação fraca ($r=0,1$) e estatisticamente não significativa ($p =0,4$) entre o PFT e a pontuação desses parâmetros. Todavia, a literatura recomenda que eles sejam investigados rotineiramente, pois sinais sutis podem indicar hipoventilação noturna⁵.

Além disso, não foi encontrada na literatura qualquer publicação que tenha avaliado a correlação entre o PFT e os sintomas clínicos de hipoventilação noturna. Contudo, em pesquisa que objetivou avaliar a associação entre os sintomas de hipoventilação noturna e a CVF, não se observou correlação estatisticamente significativa ($p=0,14$)³⁷.

Os sintomas de hipoventilação noturna e a avaliação da função pulmonar não são parâmetros adequados para se avaliar isoladamente a hipoventilação noturna, entretanto, sua pesquisa é necessária para alertar o clínico sobre a possibilidade de monitoração mais objetiva^{38,39}.

Apesar desses sinais e sintomas terem sido investigados pelo mesmo pesquisador, pôde-se observar dificuldade na interpretação dos mesmos. Essas observações vêm ao encontro da literatura, a qual descreve que os episódios de hipoventilação noturna devem ser avaliados no contexto clínico e funcional do paciente, uma vez que os sintomas podem ser sutis e de detecção tardia.

A oximetria de pulso é método simples para avaliar a saturação periférica de oxigênio (SpO_2), sendo que valores diurnos de $SpO_2 \leq 95\%$ podem ser atribuídos à hipoxemia associada a episódios de hipoventilação noturna⁴⁰. Apenas um paciente apresentou SpO_2 diurna abaixo de 95% e não foi observada

correlação entre o PFT e SpO₂. Este resultado era esperado, uma vez que a maioria de nossos pacientes não apresentava sinais e sintomas de hipoventilação noturna. Porém, a medida da oximetria noturna e/ou capnografia poderia ter avaliado esses episódios com mais precisão. A oximetria de pulso deve ser realizada durante a rotina de avaliação desses pacientes, pois é infrequente a dessaturação noturna quando os valores de SpO₂ encontram-se superiores a 94%³⁸.

Ainda, foi avaliada a influência da perda da marcha sobre o PFT, visto que esta é um marco de grande importância clínica nas DNMs. Os valores medianos do PFT (Tabela 3.3) foram superiores nos pacientes que ainda deambulavam ($p=0,01$) comparados aos que perderam a capacidade de marcha. Estes dados apontam que a capacidade de tosse pode estar ainda mais comprometida a partir do momento em que a criança ou o adolescente perdem a marcha, deixando-os ainda mais sujeitos a complicações respiratórias. Assim, deve-se dar redobrada atenção a esses pacientes, principalmente durante episódios de infecção do trato respiratório superior, monitorando-se o PFT em curtos intervalos.

Embora as medidas funcionais sejam dependentes de esforço e motivação, a literatura não relata que este seja um fator de confusão, desde que as medidas sejam obtidas no mesmo dia, pelo mesmo examinador e apenas o mais alto valor de três tentativas seja utilizado para análise³⁰. À semelhança dessa publicação, nossas medidas foram realizadas pela mesma fisioterapeuta, no mesmo dia e horário. Ademais, os pacientes já se encontravam adaptados à realização das medidas funcionais e entre elas foi estabelecido período de repouso de dois minutos.

3.5 Conclusão

O presente estudo demonstrou que o pico do fluxo da tosse apresentou forte correlação com as medidas de capacidade vital, pico do fluxo expiratório e volume expiratório forçado do primeiro segundo. Em relação às pressões respiratórias máximas, o pico do fluxo da tosse obteve correlação moderada com a PE_{máx} e fraca com a PI_{máx}. Não houve correlação com a oximetria de pulso e os parâmetros clínicos de hipoventilação noturna.

Estes resultados indicam que os parâmetros funcionais estão relacionados ao pico do fluxo da tosse e, por isso, este pode ser utilizado em crianças e adolescentes com DNM, com vistas a quantificar de forma simples a eficácia da tosse.

Assim, o pico do fluxo da tosse é uma medida útil na avaliação rotineira desses pacientes, uma vez que é obtido com aparelho portátil, não invasivo, de fácil operacionalização e de baixo custo.

A ausência de correlação entre os parâmetros clínicos de hipoventilação noturna e o pico do fluxo da tosse reforça a importância de outras formas de monitoração, principalmente nos pacientes cadeirantes nos quais houve redução dos valores do PFT.

Referências

1. Reed UC. Doenças neuromusculares. Rio de Janeiro: J Pediatr 2002; 78(1):89-103.
2. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediat Pulmonol* 2000; 29:141-50.
3. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & Nerve* 2004; 29:5-27.
4. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112:1024-28.
5. Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Livraria Santos, 1. ed. 2004.
6. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* Feb 2010; 9(2):177-189.
7. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Carter ER, Cwik VA, Finder JD, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007; 132(6):1977-1986.
8. Sharma GD. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics* 2009; 123:S219-S221.

9. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest* 1996; 110:1566-71.
10. Gauld LM. Airway clearance in neuromuscular weakness. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51:350-355.
11. Kang SW. Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular disease. *Yonsei Medical Journal* 2006; 47:307-314.
12. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, *et al.* Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988; 94:1232-35.
13. Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory muscle strength and cough capacity in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Yon Med J* 2006; 47(2):184-190.
14. Park JH, Kang SW, Lee SC, Choi WA, Kim DH. How respiratory muscle strength correlates with cough capacity in patients with respiratory muscle weakness. *Yon Med J* 2010; 51(3):392-397.
15. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2005; 39:457-460.
16. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromusc Dis* 2006; 16(5):325-8.
17. Miller MR, Crapo R, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi F, *et al.* ATS/ERS: Considerations for Lung Function Testing. *Eur Respir J* 2005; 26(1):153-161.
18. Kang S, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118:61-5.
19. Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87:461-67.
20. Miske LJ, Hichey EM, Kolb SM, *et al.* Use of mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004; 125(4):1406-1412.
21. Boitano LJ. Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respiratory Care* 2006; 51:913-22.
22. Kravitz RM. Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2009; 123:S231-S235.
23. Polgar G, Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: Saunders; 1971. 273 p.

24. Pereira CAC, Neder JA. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol* 2002; 28(Supl 30):S1-S238.
25. American Thoracic Society Documents. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy - ATS Consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170:456-65.
26. Strehle EM. Manejo de longo prazo em crianças com transtornos neuromusculares. Rio de Janeiro: *J Pediatr* 2009; 85 (5):379-384.
27. Desguerre I, Christov C, Mayer M, Zeller R, Becane HM, Bastuji-Garin S, *et al.* Clinical heterogeneity of duchenne muscular dystrophy (DMD): Definition of sub-phenotypes and predictive criteria by long-term follow-up. *PLoS ONE* 2009; 4(2):e4347.
28. Güell MR, Avendano M, Fraser J, Goldstein R. Pulmonary and nonpulmonary alterations in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Bronconeumol* 2007; 43(10): 557-561.
29. Kohler M, Clarenbach CF, Bahler C, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80:320-325.
30. Bach JR, Gonçalves MR, Páez S, Winck JC, Leitão S, Abreu P. Expiratory flow maneuvers in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85:105-111.
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. Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, Falaize L, Lejaille M, Louis A, *et al.* Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005; 146:291-300.
33. Kang S, Kang Y, Moon J, Yoo T. Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yon Med J* 2005; 46(2):233-38.
34. Fromageot C, Lofaso F, Annane D, Falaize L, Lejaille M, Clair B, *et al.* Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2001; 82:123-8.
35. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104:1553-1562.
36. <http://www.abdim.org.br>.

37. Suresh S, Wales P, Dakin C, Harris MAH, Cooper DM. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health* 2005; 41:500-503.
38. Piper AJ. Nocturnal hypoventilation: identifying & treating syndromes. *Indian J Méd Res* 2010; 131:350-365.
39. Katz SL. Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; 123:S222-S225.
40. Bach JR. Noninvasive mechanical ventilation. Philadelphia, Hanley & Belfus; 2002.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A abordagem respiratória é importante no contexto do cuidado multidisciplinar e tem como objetivo preservar a qualidade da função respiratória, limitando ou compensando as consequências da fraqueza muscular, melhorando e prolongando a qualidade de vida dos pacientes. Com a perspectiva de novos tratamentos e a instituição de suporte ventilatório cada vez mais avançado, as medidas de avaliação funcional ocupam importante lugar e deve-se procurar torná-las cada vez mais acuradas.

A facilidade, objetividade e os baixos custos do pico do fluxo da tosse permitirão a construção de um protocolo para avaliação respiratória dos pacientes com DNM, o qual será implantado no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HC-UFG.

APÊNDICES E ANEXO

APÊNDICE A - PROTOCOLO DO ESTUDO

AVALIAÇÃO CLÍNICO-FUNCIONAL DAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

I – IDENTIFICAÇÃO

Nome do paciente:

Nome da mãe:

Nome do cuidador:

Endereço:

Telefone: () _____

II - DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS

1-Iniciais do nome: _____

2-Prontuário: _____

3-Número da pesquisa: _____

4-Data de nascimento: __ __ / __ __ / __ __ __ __

5-Data da avaliação: __ __ / __ __ / __ __ __ __

6-Diagnóstico: _____

7-Método Diagnóstico: _____

1- *Biópsia* 2- *DNA* 4- *ENMG* 8- *Enzima*

8-Escolaridade (anos estudo): _____

9-Renda familiar *per capita*: _____

10-Número de Filhos: _____

III – HISTÓRIA PREGRESSA

Idade de início sintomas (meses): _____

Idade ao diagnóstico (meses): _____

Idade ao encaminhamento (meses): _____

Idade de início dos sinais e sintomas motores (meses): _____

Idade de início dos sinais e sintomas respiratórios (meses): _____

Idade da perda de marcha (meses): _____

Sinais e sintomas motores iniciais: _____

1- dificuldade para subir /descer escadas

2- quedas frequentes

4- fraqueza muscular

8- dificuldade de marcha

16- hipotonia

32- atraso no desenvolvimento motor normal

64- dor em membros inferiores

Número de internações anteriores: _____

Número de internações nos últimos 12 meses: _____

Diagnóstico da última internação: _____

1- Pneumonia 2- Atelectasia 4- Insuficiência Ventilatória

8- Sepsis 16- Outros

Idade de início do corticoide (meses): _____

IV - AVALIAÇÃO FUNCIONAL

Altura (metros): _____

Peso (Kg): _____

Envergadura: _____

Ausculta Pulmonar: _____

SpO₂: _____ %

PFE (L/min): _____

PFE: _____ %

PFT (L/min): _____

PFT: _____ %

CVF (mL): _____

CVF: _____ %

CV sentado (mL): _____

CV sentado: _____ %

CV deitado (mL): _____

CV deitado: _____ %

VEF₁(mL): _____VEF₁: _____ %PE_{máx} (cmH₂O): _____PI_{máx} (cmH₂O): _____

CIM (mL): _____

<p>PFE: Pico do fluxo expiratório PFT: Pico do fluxo da tosse CVF: Capacidade vital forçada CV: Capacidade vital VEF₁: Volume expirado forçado no primeiro segundo PE_{máx}: Pressão expiratória máxima PI_{máx}: Pressão inspiratória máxima CIM: Capacidade de insuflação máxima</p>

V - AVALIAÇÃO DOS SINTOMAS CLÍNICOS DE HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA

Cefaleia matinal	
Fadiga	
Dispneia	
Despertar noturno	
Pesadelos	
Sonolência diurna	
Dificuldade de concentração	
Irritabilidade / ansiedade	
Dores musculares	
Total	

1 - Presença dos sintomas

0 - Ausência dos sintomas

APÊNDICE B - SINAIS E SINTOMAS SUGESTIVOS DE HIPOVENTILAÇÃO NOTURNA

<p>Fadiga Dispneia (particularmente em pacientes capazes de deambular) Cefaleia matinal ou contínua Despertar noturno frequente com dispneia e taquicardia Hipersonolência diurna Dificuldade de concentração Pesadelos frequentes Pesadelos sobre dificuldade de respirar Edema de membros inferiores</p>	<p>Irritabilidade Ansiedade Despertar noturno para urinar Alteração da função intelectual Depressão Diminuição da libido Perda ou ganho de peso excessivo Dores musculares Diminuição da memória Pobre controle de secreção de via aérea superior</p>
--	---

APÊNDICE C - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

(Adolescentes entre 13 e 17 anos)

Projeto de pesquisa: Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais dos pacientes com doenças neuromusculares do Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG

Investigadoras responsáveis: Priscilla Barreto Paula

Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar

Dr^a. Maria Teresa Mohallem Fonseca

Objetivo da pesquisa:

Eu entendo que fui convidado(a) a participar de um projeto de pesquisa envolvendo indivíduos com diagnóstico confirmado de doença neuromuscular. O objetivo geral da pesquisa é verificar a correlação dos exames de espirometria que eu faço rotineiramente e o pico do fluxo da tosse. A avaliação destes parâmetros e sua correlação permitirão melhor avaliação do meu quadro clínico.

Procedimento:

Eu entendo que se concordar em participar deste estudo, eu serei submetido(a) à avaliação da tosse a partir do pico do fluxo da tosse, no qual basta que eu tussa no aparelho e do exame de espirometria que será realizado com agendamento prévio. Este exame não é invasivo e é realizado de rotina, não acarretando risco para quem o está realizando. Os resultados são importantes, porque ajudarão a tomar decisões em aspectos do tratamento.

Risco e desconforto:

Eu entendo que ao aceitar participar dessa pesquisa poderei sentir os desconfortos habituais devido aos esforços respiratórios necessários para a realização dos exames, entretanto, não serei submetido(a) a nenhum risco.

Vantagens:

Eu entendo que com a minha participação neste estudo os dados fornecidos pela pesquisa poderão ajudar no acompanhamento do meu quadro clínico.

Sigilo:

Eu entendo que toda informação médica, assim como os resultados dos exames, farão parte do meu prontuário médico.

Se os resultados, informações ou imagens obtidas forem utilizados para fins de publicação científica, nenhum nome será utilizado e nas fotos serão utilizadas tarjas pretas sobre os olhos.

Recusa ou descontinuação da participação:

Eu entendo que a minha participação é voluntária e que eu posso me recusar a participar do estudo a qualquer momento sem comprometer os cuidados médicos que recebo atualmente ou receberei no HC-UFMG. Eu reconheço também que Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar podem interromper minha participação neste estudo a qualquer momento que julgar apropriado.

Eu confirmo que a fisioterapeuta Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a.Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar me explicaram o objetivo do estudo, os procedimentos aos quais serei submetido(a) e as possíveis vantagens advindas deste projeto de pesquisa. Eu li e/ou me foi explicado, assim como compreendi este formulário de consentimento e estou de pleno acordo em participar deste estudo.

Nome do participante: _____

Assinatura do participante: _____

Data: ____ / ____ / ____

Responsabilidade do Pesquisador:

Eu expliquei a _____ o objetivo do estudo, os procedimentos requeridos e as possíveis vantagens que dele poderão advir, usando o melhor do meu conhecimento. Eu me comprometo a fornecer uma cópia deste formulário de consentimento ao participante ou responsável.

Nome do pesquisador ou associado: _____

Assinatura do pesquisador ou associado: _____

Data: ____ / ____ / ____

Comitê de Ética em Pesquisa-UFMG
Prof^a. Maria Elena de Lima Perez Garcia
Unidade Administrativa II-2º andar-sala
2.005 - Avenida Antônio Carlos, 6.627-
Pampulha. Fone: 3409-4592

Pesquisadores Responsáveis
Priscilla Barreto Paula
Prof^a. Laura Maria de Lima Belizário
Facury Lasmar
Departamento de Pediatria-FM/UFMG
Avenida Alfredo Balena,190- 4º andar
Fone: 3248-3773

TERMO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

(Pais de adolescentes)

Projeto de pesquisa: Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais dos pacientes com doenças neuromusculares do Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG

Investigadoras responsáveis: Priscilla Barreto Paula

Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar

Dr^a. Maria Teresa Mohallen Fonseca

Objetivo da pesquisa:

Eu entendo que meu filho(a) foi convidado(a) a participar de um projeto de pesquisa envolvendo indivíduos com diagnóstico confirmado de doença neuromuscular. O objetivo geral da pesquisa é verificar a correlação dos exames de espirometria que meu(minha) filho(a) faz rotineiramente e o pico do fluxo da tosse. A avaliação destes parâmetros e sua correlação permitirão melhor avaliação do quadro clínico de meu(minha) filho(a).

Procedimento:

Eu entendo que se concordar em participar deste estudo, meu(minha) filho(a) será submetido(a) à avaliação da tosse a partir do pico do fluxo da tosse, no qual basta que ele(a) tussa no aparelho, e do exame de espirometria que será realizado com agendamento prévio. Este exame não é invasivo e é realizado de rotina, não acarretando risco para quem o está realizando. Os resultados são importantes, porque ajudarão a tomar decisões em aspectos do tratamento.

Risco e desconforto:

Eu entendo que ao aceitar que meu(minha) filho(a) participe desta pesquisa ele(a) poderá sentir os desconfortos habituais devido os esforços respiratórios necessários para a realização dos exames, entretanto, não será submetido(a) a qualquer risco.

Vantagens:

Eu entendo que com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo os dados fornecidos pela pesquisa poderão ajudar no acompanhamento de seu quadro clínico.

Sigilo:

Eu entendo que toda informação médica, assim como os resultados dos exames, farão parte do prontuário médico de meu(minha) filho(a).

Se os resultados, informações ou imagens obtidas forem utilizados para fins de publicação científica, nenhum nome será utilizado e nas fotos serão utilizadas tarjas pretas sobre os olhos.

Recusa ou descontinuação da participação:

Eu entendo que a participação de meu(minha) filho(a) é voluntária e que eu posso recusar a participar do estudo a qualquer momento sem comprometer os cuidados médicos que ele(a) recebe atualmente ou receberá no HC-UFMG. Eu reconheço também que Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a. Laura Maria de Lima

Belizário Facury Lasmar podem interromper a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo a qualquer momento que julgar apropriado.

Eu confirmo que a fisioterapeuta Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a.Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar me explicaram o objetivo do estudo, os procedimentos aos quais meu(minha) filho(a) será submetido(a) e as possíveis vantagens advindas deste projeto de pesquisa. Eu li e/ou me foi explicado, assim como compreendi este formulário de consentimento e estou de pleno acordo com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo.

Nome do responsável: _____

Assinatura do responsável: _____

Data: ____ / ____ / ____

Responsabilidade do Pesquisador:

Eu expliquei a _____ o objetivo do estudo, os procedimentos requeridos e as possíveis vantagens que dele poderão advir do estudo, usando o melhor do meu conhecimento. Eu me comprometo a fornecer uma cópia deste formulário de consentimento ao participante ou responsável.

Nome do pesquisador ou associado: _____

Assinatura do pesquisador ou associado: _____

Data: ____ / ____ / ____

Comitê de ética em pesquisa-UFMG
Prof^a. Maria Elena de Lima Perez Garcia
Unidade Administrativa II-2º andar-sala
2.005- Avenida Antônio Carlos, 6.627-
Pampulha - Fone: 3409-4592

Pesquisadores Responsáveis
Priscilla Barreto Paula
Prof^a. Laura Maria de Lima Belizário
Facury Lasmar -Departamento de
Pediatria-FM/UFMG.Avenida Alfredo
Balena,190- 4º andar -Fone: 3248-3773

TERMO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

(Crianças entre sete e 12 anos)

Projeto de pesquisa: Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais dos pacientes com doenças neuromusculares do Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG

Investigadoras responsáveis: Priscilla Barreto Paula

Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar

Dr^a. Maria Teresa Mohallen Fonseca

Objetivo da pesquisa:

Eu entendo que meu(minha) filho(a) foi convidado(a) a participar de um projeto de pesquisa envolvendo indivíduos com diagnóstico confirmado de doença neuromuscular. O objetivo geral da pesquisa é verificar a correlação dos exames de espirometria que meu(minha) filho(a) faz rotineiramente e o pico do fluxo da tosse. A avaliação destes parâmetros e sua correlação permitirão melhor avaliação do quadro clínico de meu(minha) filho(a).

Procedimento:

Eu entendo que se concordar em participar deste estudo, meu(minha) filho(a) será submetido à avaliação da tosse a partir do pico do fluxo da tosse, no qual basta que ele(a) tussa no aparelho, e do exame de espirometria que será realizado com agendamento prévio. Este exame não é invasivo e é realizado de rotina, não acarretando risco para quem o está realizando. Os resultados são importantes, porque ajudarão a tomar decisões em aspectos do tratamento.

Risco e desconforto:

Eu entendo que ao aceitar que meu(minha) filho(a) participe desta pesquisa ele(a) poderá sentir os desconfortos habituais devido aos esforços respiratórios necessários para a realização dos exames, entretanto, não será submetido(a) a qualquer risco.

Vantagens:

Eu entendo que com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo, os dados fornecidos pela pesquisa poderão ajudar no acompanhamento de seu quadro clínico.

Sigilo:

Eu entendo que toda informação médica, assim como os resultados dos exames, farão parte do prontuário médico de meu(minha) filho(a).

Se os resultados, informações ou imagens obtidas forem utilizados para fins de publicação científica, nenhum nome será utilizado e nas fotos serão utilizadas tarjas pretas sobre os olhos.

Recusa ou descontinuação da participação:

Eu entendo que a participação de meu(minha) filho(a) é voluntária e que eu posso recusar a participar do estudo a qualquer momento sem comprometer os cuidados médicos que ele(a) recebe atualmente ou receberá no HC-UFMG. Eu reconheço também que Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a. Laura Maria de Lima

Belizário Facury Lasmar podem interromper a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo a qualquer momento que julgar apropriado.

Eu confirmo que a fisioterapeuta Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a.Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar me explicaram o objetivo do estudo, os procedimentos aos quais meu(minha) filho(a) será submetido(a) e as possíveis vantagens advindas deste projeto de pesquisa. Eu li e/ou me foi explicado, assim como compreendi este formulário de consentimento e estou de pleno acordo com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo.

Nome do responsável: _____

Assinatura do responsável: _____

Nome da criança: _____

Assinatura da criança: _____

Data: ____ / ____ / ____

Responsabilidade do pesquisador:

Eu expliquei a _____ o objetivo do estudo, os procedimentos requeridos e as possíveis vantagens que dele poderão advir, usando o melhor do meu conhecimento. Eu me comprometo a fornecer uma cópia deste formulário de consentimento ao participante ou responsável.

Nome do pesquisador ou associado: _____

Assinatura do pesquisador ou associado: _____

Data: ____ / ____ / ____

Comitê de ética em pesquisa-UFMG
Prof^a. Maria Elena de Lima Perez Garcia
Unidade Administrativa II-2º andar-sala
2.005
Avenida Antônio Carlos, 6.627-
Pampulha.
Fone: 3409-4592

Pesquisadores Responsáveis
Priscilla Barreto Paula
Prof^a. Laura Maria de Lima Belizário
Facury Lasmar
Departamento de Pediatria-FM/UFMG
Avenida Alfredo Balena, 190- 4º andar
Fone: 3248-3773

TERMO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

(Crianças até seis anos)

Projeto de pesquisa: Correlação entre o pico do fluxo da tosse e os parâmetros clínicos e funcionais dos pacientes com doenças neuromusculares do Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFMG

Investigadoras responsáveis: Priscilla Barreto Paula

Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar

Dr^a. Maria Teresa Mohallen Fonseca

Objetivo da pesquisa:

Eu entendo que meu(minha) filho(a) foi convidado(a) a participar de um projeto de pesquisa envolvendo indivíduos com diagnóstico confirmado de doença neuromuscular. O objetivo geral da pesquisa é verificar a correlação dos exames de espirometria que meu(minha) filho(a) faz rotineiramente e o pico do fluxo da tosse. A avaliação destes parâmetros e sua correlação permitirão melhor avaliação do quadro clínico de meu(minha) filho(a).

Procedimento:

Eu entendo que se concordar em participar deste estudo, meu(minha) filho(a) será submetido(a) à avaliação da tosse a partir do pico do fluxo da tosse, no qual basta que ele(a) tussa no aparelho e do exame de espirometria que será realizado com agendamento prévio. Este exame não é invasivo e é realizado de rotina, não acarretando risco para quem o está realizando. Os resultados são importantes, porque ajudarão a tomar decisões em aspectos do tratamento.

Risco e desconforto:

Eu entendo que ao aceitar que meu(minha) filho(a) participe desta pesquisa ele(a) poderá sentir os desconfortos habituais devido aos esforços respiratórios necessários para a realização dos exames, entretanto, não será submetido(a) a qualquer risco.

Vantagens:

Eu entendo que com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo, os dados fornecidos pela pesquisa poderão ajudar no acompanhamento de seu quadro clínico.

Sigilo:

Eu entendo que toda informação médica, assim como os resultados dos exames, farão parte do prontuário médico de meu(minha) filho(a).

Se os resultados, informações ou imagens obtidas forem utilizados para fins de publicação científica, nenhum nome será utilizado e nas fotos serão utilizadas tarjas pretas sobre os olhos.

Recusa ou descontinuação da participação:

Eu entendo que a participação de meu(minha) filho(a) é voluntária e que eu posso recusar a participar do estudo a qualquer momento sem comprometer os cuidados médicos que ele(a) recebe atualmente ou receberá no HC-UFMG. Eu reconheço também que Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a. Laura Maria de Lima

Belizário Facury Lasmar podem interromper a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo a qualquer momento que julgar apropriado.

Eu confirmo que a fisioterapeuta Priscilla Barreto Paula ou a Dr^a. Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar me explicaram o objetivo do estudo, os procedimentos aos quais meu(minha) filho(a) será submetido(a) e as possíveis vantagens advindas deste projeto de pesquisa. Eu li e/ou me foi explicado, assim como compreendi este formulário de consentimento e estou de pleno acordo com a participação de meu(minha) filho(a) neste estudo

Nome do responsável: _____

Assinatura do responsável: _____

Data: ____ / ____ / ____

Responsabilidade do pesquisador:

Eu expliquei a _____ o objetivo do estudo, os procedimentos requeridos e as possíveis vantagens que dele poderão advir, usando o melhor do meu conhecimento. Eu me comprometo a fornecer uma cópia deste formulário de consentimento ao participante ou responsável.

Nome do pesquisador ou associado: _____

Assinatura do pesquisador ou associado: _____

Data: ____ / ____ / ____

Comitê de ética em pesquisa-UFMG
Prof^a. Maria Elena de Lima Perez Garcia
Unidade Administrativa II-2º andar-sala
2.005 - Avenida Antônio Carlos, 6.627-
Pampulha. Fone: 3409-4592

Pesquisadores Responsáveis
Priscilla Barreto Paula
Prof^a. Laura Maria de Lima Belizário
Facury Lasmar
Departamento de Pediatria-FM/UFMG
Avenida Alfredo Balena, 190- 4º
andar. Fone: 3248-3773

ANEXO A - CARTA DE APROVAÇÃO DO PROJETO NO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DA UFMG



Universidade Federal de Minas Gerais
Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG - COEP

Parecer nº. ETIC 594/07

**Interessado(a): Profa. Maria Teresa Mohallem Fonseca
Departamento de Pediatria
Faculdade de Medicina-UFMG**

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 12 de dezembro de 2007, o projeto de pesquisa intitulado **"Pico do fluxo da tosse como parâmetro de função pulmonar nas crianças com doenças neuromusculares"** bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.



**Profa. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG**