Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

UTILIZAÇÃO DO COUGH ASSIST NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

USE OF COUGH ASSIST IN NEUROMUSCULAR DISEASES: A BIBLIOGRAPHIC REVIEW

Geraldo de Santana Júnior[1]
Amanda Matias Alves[2]
Artenísia Gomes Procópio [3]
Nadya Thayse da Silva Costa[4]
Anderson da Silva Vieira[5]
Giovanna Pontes Vidal[6]

RESUMO - As doenças neuromusculares (DNM) pertencem a um grupo de enfermidades que podem ser geneticamente atribuídas ou adquiridas ao longo da vida. Ambas as modalidades podem acometer o sistema nervoso central (SNC), sistema nervo periférico (SNP) ou sistema muscular. As DNM têm em sua constituição fisiopatológica a extenuação dos tônus musculares esqueléticos, tendo principal repercussão no sistema respiratório. O Cough Assist ou insuflador e exsuflador mecânico (IE-M) é um equipamento que provê intensas insuflações sucedidas de intensas exsuflações. O presente trabalho tem como objetivo identificar os principais efeitos da utilização do Cough Assist nas doenças neuromusculares. Consiste em uma revisão bibliográfica, na qual foi realizada por meio dos bancos de dados: Bireme, Pubmed, LILACS e SCIELO. Tendo como critérios de inclusão artigos publicados em língua portuguesa e disponíveis em texto completo no período de 2003 a 2017. Foram excluídos relatos de casos, teses e artigos em pediatria. Os descritores utilizados foram: doenças neuromusculares, Cough Assist,

[1] Fisioterapeuta graduado pela Faculdade Maurício de Nassau, João Pessoa – PB. E-mail: geraldosantana89@hotmail.com
[2] Enfermeira graduada pela Faculdade Maurício de Nassau, João Pessoa – PB.
[3] Graduanda em fisioterapia pela Faculdade Maurício de Nassau, João Pessoa – PB
[4] Graduanda em fisioterapia pela Faculdade Maurício de Nassau, João Pessoa – PB
[5] Graduando em fisioterapia pela Faculdade Maurício de Nassau, João Pessoa – PB
[6] Fisioterapeuta com Pós-Graduação em Fisioterapia Hospitalar e Fisioterapia Dermato-Funcional, Mestre em Saúde da Família pela Universidade Estácio de Sá, Docente da Faculdade Maurício de Nassau- João Pessoa.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

máquina de insuflação e exuflação mecânica. Os avanços tecnológicos ao longo dos anos vêm crescendo e gradativamente percebe-se os avanços no que se refere à higienização brônquica. Deste modo, o aparelho de insuflação e exsuflação mecânica têm cada vez mais mostrado sua eficácia no que se refere à depuração das vias aéreas, assim também, na diminuição das complicações geradas por dispositivos invasivos e na melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares, Cough Assist, Máquina de insuflação e Exuflação mecânica, Tosse assistida.

ABSTRACT - neuromuscular diseases (NDD) belong to a group of diseases that can be genetically attributed or acquired throughout life. Both modalities can affect the central nervous system (CNS), peripheral nerve system (SNP) or muscular system. DNM have in their pathophysiological constitution the extenuation of skeletal muscle tone, with main repercussion in the respiratory system. Mechanical insufflator and exsufflator(IE-M) is an equipment that provides intense insufflations successes of intense exsuflations**.** This study aims to identify the main effects of Cough Assist on neuromuscular diseases. It consists of a bibliographic review, in which it was performed through the databases: Bireme, Pubmed, LILACS and SCIELO. The inclusion criteria were articles published in Portuguese and available in full text from 2006 to 2017. Cases reports, theses and articles in pediatrics were excluded. The descriptors used were: neuromuscular diseases, cough assist, insufflation machine and mechanical exhalation. Technological advances along the years have been growing so that advances in bronchial hygiene are being noticed. Thus, the mechanical insufflation and exsuflation apparatus has increasingly shown its efficacy with regard to airway clearance, as well as the reduction of complications generated by invasive devices and the improvement of the quality of life of these patients.

Keywords: Neuromuscular diseases. Cough assist. Machine of insufflation and mechanical exhalation, Cough assisted.

INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) pertencem a um grupo de enfermidades que podem ser geneticamente atribuídas ou adquiridas ao longo da vida. Ambas as

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

modalidades podem acometer o sistema nervoso central (SNC), sistema nervo periférico (SNP) ou sistema muscular, podendo localizar-se no primeiro neurônio motor ou no segundo neurônio motor, constituídos pelo neurônio medular, raízes nervosas, inervações periféricas, junções neuromusculares e musculatura esquelética, respectivamente (LIMA et al., 2014).

As DNM podem ser caracterizadas quanto a região muscular atingida, cronologia sintomatológica e pelo mecanismo de instalação (LIMA et al., 2014). Neste sentido as neuropatias podem apresentar-se sem grandes comprometimentos nas atividades de vida diária (AVD's) em sua fase inicial; no entanto muitas vezes são excepcionalmente debilitantes não se voltando apenas para os distúrbios motores, mas principalmente, pelas modificações sensitivas e autonômicas (FÉLIX; OLIVEIRA, 2008).

Neste sentido, de maneira clínica, as DNM evidenciam-se pela associação de fraqueza e hipotrofia muscular, hipotonia global, reflexos osteotendíneos diminuídos ou abolidos. A regra de subdivisão da fraqueza muscular pode modificar-se em sentido a topografia patológica. Sob o mesmo ponto de vista, destaca-se que a deficiência da força proximal é constantemente analisada nas patologias do corno anterior da medula e nas degenerações primárias (miopatias), o que se mostra diferente nas patologias que envolvem os nervos (neuropatias) marcados pela deficiência da força distal (DINIZ,2010).

De forma clínica pode-se observar os sinais e/ou sintomas que caracterizam a presença da hipoventilação alveolar em decorrência das DNM, dentre elas a astenia, dispnéia, cefalalgia matutina, sono interrompido durante a noite e hipersonolência, dentre outros. Desta forma, tais aspectos devem ser analisados de forma criteriosa durante a avaliação fisioterápica. Esta insuficiência ventilatória em função das neuropatias pode causar pneumonias oriundas do acúmulo de secreções devido à dificuldade da tosse, e presença de atelectasias, ou de forma lenta e insidiosa gerada pela própria descompensação ventilatória (PAULA et al., 2009).

Estudos mostram a incidência de complicações respiratórias, dentre estes o que acarreta maiores complicações ao neuropata é a deficiência no reflexo de tosse. A tosse é um reflexo defensivo da árvore brônquica, apresentando significativa importância na conservação da via aérea, mantendo-a livre de secreções e de substâncias estranhas, apresentando-se de forma eletiva ou involuntária. A tosse possui quatro fases, irritação, inspiração, compressão e expulsão. O déficit em uma ou em todas essas etapas pode ser observado quando os músculos respiratórios estão fracos o que é comum em pacientes com DNM (COUTINHO et al., 2016).

Quando o reflexo da tosse se apresenta prejudicado, a utilização de terapias que assistam este mecanismo deve ser empregue. Durante anos as técnicas de higienização

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

brônquica têm despertado o interesse de pesquisadores. Com base nisto, nos últimos anos novos procedimentos e inovações tecnológicas para uma remoção mais eficiente de secreções em enfermos com desordens respiratórias promovidas pelas DNM vem crescendo de forma assídua, dentre as tais evidencia-se o equipamento de insuflação-exsuflação mecânica (IE-M) também chamado de Cough Assist (COUTINHO et al., 2016).

O Cough Assist ou insuflador e exsuflador mecânico (IE-M) é um equipamento que provê intensas insuflações sucedidas de intensas exsuflações. O IE-M possui dois tipos de ciclagens podendo ser de forma manual ou automática. Este equipamento pode ser executado diretamente na via aérea ou usando uma interface facial. Já de forma invasiva o aparelho simulará a tosse facilitando a limpeza da árvore brônquica. Ambas as maneiras de aplicação dependerão do grau de força e do nível de comprometimento que o aparelho respiratório do paciente se apresentar (BARROS; MEDEIROS, 2008).

Neste sentido, o IE-M funciona também como forma de prevenção do quadro de traqueobronquite e colonização bacteriana, ambos precursores da pneumonia pelo uso de mecanismos invasivos, como a intubação endotraqueal e ventilação mecânica invasiva (VMI), ajudando no declínio do quadro de taxas elevadas da saturação promovida pela limpeza das vias aéreas. O que corrobora para o aumento da capacidade vital (CV) destes pacientes, como também no decrescimento do índice de infecções e atelectasias desses enfermos neuropatas (BARROS; MEDEIROS, 2008).

As DNM têm em sua constituição patológica a progressividade das complicações ventilatórias para a hipoventilação crônica nos neuropatas, que surgem em decorrência de dois fatores que por sua vez se mostram mais evidentes: fraqueza e fadiga dos músculos respiratórios (inspiratórios e expiratórios e de vias aéreas superiores) e inabilidade da manutenção das vias aéreas livres de secreções (PASCHOAL et al., 2006). Durante os últimos anos as manobras de higiene brônquicas têm despertado o interesse da classe científica. No entanto, existe uma escassez de pesquisas de cunho cientifico que priorizem a excelência de alguns métodos em comparação a outros no que se refere a higienização brônquica (COUTINHO et al., 2016).

Nesse contexto, inicialmente a pesquisa foi iniciada discorrendo sobre as alterações fisiopatológicas no sistema respiratório gerados pelas DNM. Após esta etapa, foi evidenciado o uso do aparelho de insuflação e exsuflação mecanicamente assistida ou Cough Assist na resolução das complicações advindas pela instalação das neuropatias. A seguir o presente estudo enfatiza o surgimento de novas pesquisas que relatem de forma científica como o atual trabalho, de mostrar de forma qualitativa a utilização do Cough Assist na resolução de comorbidades instaladas no sistema respiratório em pacientes

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

acometidos pelas DNM, assim como também, estabelece os protocolos de utilização da máquina de tosse mecanicamente assistida, além de analisar as repercussões da mesma no aparelho respiratório e averiguando a existência de dados que ratifiquem a aplicação do Cough Assist no tratamento e melhora do quadro de qualidade de vida, assim como, na redução da utilização de técnicas invasivas e diminuição dos quadros de atelectasias e pneumonias geradas por infecções nos pacientes acometidos.

A presente pesquisa se formulou indagando quais os efeitos da utilização do Cough Assist nas doenças neuromusculares? Sendo assim, o objetivo geral desta pesquisa é identificar esta ação. Para cumprir esta finalidade, foi realizada uma revisão bibliográfica atualizada.

REVISÃO TEÓRICA

Doenças Neuromusculares (DNM)

As doenças neuromusculares (DNM) representam a um grupo de doenças que podem ser de origem genética ou adquiridas, e por sua vez possuem afecções que acometem o sistema nervoso comprometendo estruturas como: neurônios do corno anterior da medula, raízes nervosas, nervos periféricos, junção neuromuscular ou o próprio musculo (LIMA et al., 2014). As DNM produzem uma deficiência motora que incapacita o enfermo de realizar atividades da vida diária (AVD's). A ausência da funcionalidade provoca uma atrofia da musculatura pelo longo período de desuso o que atenua o processo evolutivo da doença primária (TARANI; VILAS; CUNHA; OLIVEIRA,2005).

Contabiliza-se que uma em cada três mil pessoas manifesta algum tipo de DNM. Nos Estados Unidos da América (EUA) a incidência é de 400.000 enfermos acometidos (DINIZ,2010).

De forma clássica mediante a um paciente com extenuação do tônus muscular, duas distintas síndromes devem ser diferenciadas com base nos sinais neuropatológicos encontrados: a síndrome do neurônio motor superior e a síndrome do neurônio motor inferior. A primeira apresenta-se por depleção da força da musculatura esquelética associada a hipertonia, hiperreflexia e sinal de Babinsk. Diferente da segunda, nela a depleção da força muscular mostra-se de forma mais exacerbada, o que em sua constituição fisiopatológica pode ser observada a hipertonia e hipotonia e arreflexia tendínea (DINIZ,2010).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

As DNM têm em sua constituição fisiopatológica a extenuação do tônus muscular esquelético, o que sucede em outros sistemas como o digestivo, cardíaco em caso de miopatias; tendo principal repercussão no sistema respiratório. A depleção da atividade respiratória faz com que ocorra a incompetência da tosse e, dificuldade de expectorar as secreções presentes nas vias aéreas, prejudicando o quadro clínico destes pacientes com neuropatias (LIMA et al., 2014). As deformidades da caixa torácica oriundas da fraqueza muscular, podem de maneira significativa ocasionar alterações metabólicas dos gases sanguíneos gerados pela hipoventilação, agravadas pela diminuição da expansibilidade torácica; ocasionando diminuição da atividade do diafragma. Em geral, esse efeito em "cascata" contribui para que ocorra um crescimento do índice de morbidade e mortalidade de pacientes com desordens neuromusculares (PASCHOAL et al., 2006).

Tem como indícios sintomatológicos do envolvimento da ligação mioneural a fadiga e flutuações do tônus da musculatura esquelética no decorrer do dia, enquanto que, contrações musculares espasmódicas e inflexibilidade para esforço físico podem ser vistas na miopatias metabólicas. O rumo clínico das DNM também é mutável, podendo ter caráter estável, de ritmo lento ou rapidamente progressivo (DINIZ,2010).

Classificação e tipos das doenças neuromusculares

Como já exposto as DNM classificam-se como genéticas quando o defeito ocorre primeiramente por mutações nos mais diferentes genes, ou adquiridas. Neste sentido, raízes nervosas ou o próprio nervo quando acometidos de ordem genética são as polineuropatias sensitivo-motoras a exemplo da doença de Charcot-Marrie-Tooth tipo I e Déjerine Sottas tipo III; já as de causa adquiridas são inúmeras principalmente a síndrome de Guillain Barré. As patologias geradas pela injuria do neurônio motor periférico de fator genético são as amiotrofias espinhais, por outro lado as de ordem adquiridas são as enteroviroses, destacando-se as poliomielites. Por outro lado, quando a injuria se instala na ligação mioneural de fator genético, gera a síndrome miastenica congênita, contrapondo a de ordem adquirida provocando a miastenia gravis e o botulismo. A agressão a fibra muscular causa as miopatias. Com base nisto, as geneticamente adquiridas são as distrofias musculares congênitas que em sua constituição possui inúmeros subtipos: a distrofia muscular progressiva (sobrepondo a distrofia muscular de Duchenne e Becker); a distrofia miotônica (doença steinert); as miopatias congênitas, que contém inúmeros subtipos; as miopatias de origem metabólica e as de ordem adquiridas a exemplo das miosites, destacando-se a dermatopoliomiosite (DINIZ,2010).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Amiotrofia espinhal progressiva

A amiotrofia espinhal progressiva (AEP) é uma patologia de fator genético, autossômica e recessiva que, danifica a soma neuronal do tipo motora do corno anterior da medula espinhal. É uma das patologias mais prevalentes em indivíduos em centros de tratamento de reabilitação (ROSO et al.,2003). É uma doença evolutiva que apresenta uma ligação entre o processo patogenético primário que se baseia na diminuição do número de motoneurônios e o processo fisiopatológico secundário que se mostra pela reinervação colateral. Os sintomas desta patologia apresentam-se pela degradação dos neurônios motores e dos núcleos dos nervos cranianos que produzem fraqueza e atrofia (DINIZ, 2010).

Pessoas que estão acometidos de AEP experimentam um quadro de hipotonia e fraqueza muscular progressiva de forma difusa e simétrica, com predominância nas regiões proximais dos membros e arreflexia tendínea profunda. Seu diagnóstico é dado pelo quadro clinico que a mesma apresenta e por exames complementares. Existe uma classificação interna para o grupo que compreende a AEP, que pode ser caracterizado quanto a cronologia sintomatológica como o grau de comprometimento motor: tipo I, conhecida como síndrome de werdnig-hoffmann, caracterizada pelo grande comprometimento motor respiratório; tipo II ou forma intermediária, se mostra por uma forma menos grave com apenas um leve comprometimento do desenvolvimento neuropisicomotor (DNPM), que se reflete por toda a vida, e pôr fim à tipo III ou também chamada de doença de kugelberg-welander que é a forma mais branda da doença (SOARES, 2006).

Polineuropatia hereditária sensitivo-motora (doença de CharcotMarrie-Tooth)

A polineuropatia hereditária sensitivo-motora (PHSM) ou doença de CharcotMarrie-Tooth (CMT) destaca-se como uma das principais patologias que compõe o grupo das patologias hereditárias do SNP. Sua transmissão é totalmente autossômica dominante, entretanto em alguns casos essa transmissão pode ser de origem recessiva ou ligada ao cromossomo X. A PHSM é uma patologia sensitiva motora primaria hereditária mais frequentemente encontrada com uma estimativa 1 em cada 2500 pessoas (CUNHA, 2010).

A PHSM ocasiona fraqueza progressiva e atrofia dos músculos distais das pernas e das mãos. Dentre os inúmeros sintomas os de ordem sensorial são os menos graves por outro lado os de ordem motora são os mais atenuados e que por sua vez demoram mais

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

para se manifestem. Em contrapartida, a deficiência da propriocepção existente em pessoas mais velhas acometidas contribui para transtornos de equilíbrio associados. A PHSM possui em sua fisiopatologia sintomatológica alterações como: pé cavo, abolição dos reflexos tendíneos, e claudicação da marcha. Em alguns casos a perda sensorial pode ser mais atenuada fazendo com que esses enfermos se baseiem na informação visual para ajuste do seu controle postural (LUCCI, 2007).

Distrofia muscular de Duchenne/ Becker

A distrofia muscular é uma patologia que possui sua patogênese de ordem genética, que possui como principal característica patológica a degradação das estruturas musculares estriadas do indivíduo acometido. A fadiga e a fraqueza da musculatura são os principais achados clínicos, podendo em casos mais severos diminuir a estimativa de vida do doente. Seguindo este conceito as distrofias musculares de Duchenne (DMD) e a distrofia muscular de Becker (DMB) são as miopatias mais facilmente encontradas (OKAMA et al., 2010).

A DMD é a forma mais comum, porém a mais severa de distrofia muscular pseudo-hipertrofica (falso aumento do volume muscular). É uma doença crônica e progressiva e tem como principal característica clínica a fraqueza evolutiva das cinturas pélvicas e escapulares, pseudo-hipertrofia da musculatura, continuada por atrofia e marcha gingada que se dá pela separação das pernas. A incidência ocorre numa frequência de 1 a cada 3.500 indivíduos e cerca de 30% dos casos apresenta atraso mental. Entre as inúmeras complicações fisiopatológicas, aparece em destaque as complicações de ordem respiratória. A DMD tem uma significativa influencia na função pulmonar na troca de gases e no clearance mucociliar, sendo responsável em 75% dos casos de morte destes pacientes por volta da 2ª a 3ª década de vida (FREZZA, 2005).

A DMB, muito parecida com a distrofia muscular pseudo-hipertrofica, porém com início tardio e com evolução lenta, é transmitida por o gene recessivo ligada ao cromossomo X. Sua ocorrência é aproximadamente 10 vezes inferior do que a DMD, ocorrendo 1 em cada 30.000 indivíduos do sexo masculino. Seu diagnóstico é dado pela imunorreação da distrofina no qual o exame mostra falhas na sua segmentação isto quando é DMB, o que se mostra negativo quando é DMD. No entanto os primeiros sinais da DMB ocorrem por volta dos 10 anos de idade, havendo perda da marcha por volta dos 25 anos, com tudo sua alteração respiratória se apresenta de forma mais branda, em contrapartida as desordens cardíacas mostram-se mais graves (FREZZA, 2005).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Distrofias congênitas

As distrofias congênitas como o próprio nome sugere tem sua patogênese de ordem genética e neste sentido são consideradas doenças de cunho primário, de progressão lenta, contendo alterações não especificadas a exemplo de predominância e/ou atrofia das fibras do tipo I (VAINZOF, 2006). Cursando com hipotonia, fraqueza muscular dos membros e do tronco e contraturas musculares, acometendo estruturas oculares do sistema nervoso central. É uma patologia autossômica de caráter recessivo cuja incidência é de aproximadamente 1 a cada 60.000 acometidos ao nascimento e de 1 a cada 100.000 para a população geral. A classificação ampla das distrofias musculares congênitas (DMC) vem sendo ao longo das últimas décadas alterando seu conceito, o que se deve pelos avanços científicos a respeito das deficiências genéticas e bioquímicas dessa desordem (DINIZ, 2010). A distrofia muscular congênita tipo 1D (DCM1D) é uma patologia de caráter progressivo que não possui cura e tem como principal característica uma hipoglicolização da proteína α-distroglicana o que se dá pelo mal funcionamento do gene LARGE(GRANDE xilossil- e glucuroniltransferase 1). Clinicamente ocorre o acometimento da musculatura esquelética o que por sua vez gera atrofia e depleção do número de fibras musculares e da função muscular (SOARES, 2015).

Miopatias congênitas

As miopatias congênitas são definidas como desordens musculares, de curso estável e lento, na inspeção da musculatura. É constantemente observada a predominância e/ou atrofia de fibras tipo I juntamente com outras anormalidades estruturais. Clinicamente a patologia está mais ligada a gravidade fenotípica que a mesma se mostra, do que ao seu subtipo histológico ou da modificação genética primária (DINIZ, 2010).

Antigamente as miopatias congênitas caracterizavam-se no padrão de modificações que eram observadas no tecido muscular. Três grupos eram referidos: as miopatias estruturais, mistas e não-estruturais. A incidência de todas as miopatias congênitas está diretamente ligada ao comprometimento dos músculos respiratórios, bem como aos riscos de aspiração e complicações ortopédicas como escoliose e contraturas. Os padrões dessas desordens são de natureza mutável entre os diferentes subtipos de doentes com o mesmo acometimento patológico (DINIZ, 2010).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Complicações respiratórias nas DNM

De forma geral, as DNM frequentemente promovem a fraqueza e a falência da musculatura respiratória, que está diretamente relacionada com a morbidade e mortalidade destes enfermos. A disfunção dos grupos musculares respiratórios acarreta consequências como a hipoventilação associada a retenção de muco brônquico, podendo evoluir para atelectasia e infecções respiratórias de repetição. Tais condições interferem na clínica geral destes pacientes, podendo levar a fadiga e piora da fraqueza generalizada da musculatura. O nível que as desordens geradas pela DNM acometem musculatura respiratória varia de acordo com o tipo da DNM, que podem causar sintomas que vão da dispneia aos esforços até o desconforto respiratório grave. Tal comprometimento também sofre influência das anormalidades posturais adotadas (MARIA et al., 2007).

Neste sentido, instala-se um quadro que tem como principais características clínicas a hipercapnia crônica e hipoxemia secundária assim também como a elevação da pressão parcial de dióxido de carbono no sangue arterial (PaCO2). De forma inicial a hipercapnia e a hipoxemia manifestam-se durante o sono mais especificamente na fase de rapid eye movement (REM), no qual se observa uma diminuição da atividade do musculo diafragma e intercostais. O curso da hipoventilação noturna é resultado da atribuição de fatores como a fraqueza da musculatura inspiratória e a diminuição do drive ventilatório produzido pelo sono (PAULA et al., 2009).

De forma clínica, a sintomatologia característica da hipoventilação alveolar apresenta-se por fadiga, dispnéia, cefaléia matutina, sono interrompido durante a noite, hipersonolência dentre outros. A insuficiência ventilatória instala-se tanto de forma aguda em decorrência da instalação de complicações como pneumonias, e atelectasias, como de forma lenta ou insidiosa em decorrência da própria desordem ventilatória (PAULAet al., 2009).

De maneira evolutiva a deficiência da força da musculatura promove alterações anatômicas na caixa torácica e coluna vertebral. A escoliose, hipercifose, cifoescoliose, e retração esternal, são modificações rotineiramente encontradas, isto por sua vez juntamente com a extenuação do tônus muscular respiratório promove a diminuição da expansibilidade da caixa torácica e aumento da atividade respiratória (MARIA et al., 2007).

Tosse

A tosse é um reflexo complexo de proteção da árvore brônquica e tem como principal função a manutenção da via área livre de secreções e de microrganismos,

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

podendo ser iniciada de forma reflexa ou eletiva. A eficácia na remoção do muco depende da força exercida pelo pico de fluxo produzido durante a tosse. Uma inspiração profunda seguida do fechamento da glote e contração da musculatura expiratória promove altos fluxos na fase de expulsão da tosse. Este fluxo, por sua vez, transfere a energia cinética do ar para o conteúdo brônquico, que pode ser tanto as secreções como microrganismos retirando-os da parede brônquica e locomovendo-os até a faringe ou a boca onde podem ser eliminados espontaneamente. Para que tal mecanismo ocorra de maneira satisfatória, fatores como atividade neuromuscular e coordenação efetiva devem estar intactas (FREITAS, 2010).

Fases da tosse

Compreendida por fase inspiratória, a mesma apresenta-se como a primeira etapa do ciclo da tosse. Ocorre uma inspiração profunda que varia de acordo com a força da musculatura inspiratória, onde ocorre a inalação de um fluxo de ar variável. A segunda fase, ou fase de compressão, ocorre o velamento da glote seguindo do relaxamento do músculo diafragma, onde o ar do pulmão fica comprimido pela força da musculatura produzida contra a glote, que neste momento encontra-se fechada. O resultado é uma pressão positiva dentro do tórax que leva ao estreitamento da glote. A terceira e última fase chama-se fase expiratória ou expulsiva, a qual ocorre a abertura da glote e expulsão da quantidade de ar contida, levando junto com ele o conteúdo brônquico que pode conter secreções e/ou corpos estranhos (MENDES, 2013).

Modificações em qualquer um destes quesitos pode influenciar na sua eficácia. Desordens de origem bulbar, assim também como inabilidade para abrir e fechar a glote de forma rápida, produzem uma redução do seu pico de fluxo. A diminuição da efetividade da tosse pode estar vinculada a extenuação da força da musculatura inspiratória e/ou expiratória (FREITAS, 2010).

Cough Assist

O Cough Assist ou insuflador e exsuflador mecânico (IE-M) é um equipamento que provê intensas insuflações sucedidas de intensas exsuflações. O IE-M baseia-se na aplicação de uma pressão positiva e posteriormente de uma pressão negativa, para isto o mesmo pode utilizar uma peça bucal, máscara facial, tubo endotraqueal ou traqueostomia. Em seu conceito amplo a manobra simula o reflexo de tosse facilitando a locomoção e expulsão do conteúdo brônquico de forma eficaz e segura. A variância da pressão de

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

insuflação para a de exsuflação é de+40 à -40 cmH_2O que por sua vez tem maior eficácia e melhor satisfação dos pacientes (BARROS; MEDEIROS, 2008).

No começo da insuflação é gerado um pico de fluxo insuflatório assim também como uma insuflação pulmonar equivalente a dois litros. No momento que a exuflação termina ocorre um segundo fluxo de insuflação isto se deve a um fluxo retrógado de ar como que este reentrasse na cavidade pulmonar e o volume de retornasse para a capacidade residual funcional (CRF). O Cough Assist gera dois diferentes tipos de fluxos exuflatórios. O primeiro ocorrendo quando a pressão de insuflação para devido ao recolhimento elástico pulmonar. O segundo nível de fluxo que por sua vez mostra-se como o maior de ambos é promovido pela própria pressão de exuflação (BARROS; MEDEIROS, 2008).

O Cough Assist quando acompanhado da ventilação mecânica não invasiva (VNI), promove uma assistência na higienização brônquica destes enfermos nas sessões fisioterápicas, sendo usado em pacientes de diferentes idades. IE-M pode ser utilizado de forma não invasiva por meio de uma máscara facial por sua vez não irá gerar a tosse apenas participara do auxílio da mesma. Neste sentido será preciso a participação de maneira ativa deste paciente que embora sua colaboração não seja totalmente eficaz, deverá fazer a manobra da tosse para o velamento da glote, deste modo, o aparelho irá atenuar o reflexo de tosse. No entanto, o Cough Assist pode ser conectado a uma interface invasiva, onde a participação do paciente não será necessária, desta forma, o mesmo irá simular a tosse visto que, as maioria destes pacientes que utilizam este modo se encontram sedados ou inconscientes (COUTINHO et al., 2016).

Histórico

O primeiro insuflador e exuflador mecânico foi criado no final do ano de 1940 por um homem chamado Henry Seeler, o mesmo trabalhava nas forças aéreas dos Estados Unidos da América (EUA), o parelho tinha como principal intuito produzir uma pressão positiva em seguida uma pressão negativa, que ventilava e insuflava pessoas que eram vítimas de armas químicas(OLIVEIRA; BERTO, 2009).

Em meados da década de 50 foi instituída a primeira versão do Cough Assist, até então chamado de co-flactor, que na época foi constatado sua excelente eficácia no tratamento da poliomielite. No entanto, por volta dos anos 70 com a chegada da ventilação mecânica invasiva (VMI) esse aparelho foi sendo deixado de lado pelo fato de que as secreções podiam ser removidas diretamente da traqueia dos enfermos. O desenvolvimento recente de novas técnicas de tipos de ventilação não invasiva em reação as complicações

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

da ventilação invasiva, o in-exuflador mecânico voltou a ser utilizado, o que por sua vez lançou o Cough Assist no ano de 1993. Segundo as palavras de Jhon Bach que por sua vez foi um grande incentivador e impulsionador desta técnica desde os anos 50, as técnicas de aplicação de energia cinética sobre a região do tórax com intuito de mobilizar secreções apesar de terem sua incontestável eficácia, não apresentaram resultados satisfatórios caso não haja um fluxo de tosse eficaz que as elimine (OLIVEIRA; BERTO, 2009).

O IE-M operava como o co-flactor exceto pelo fato de que o ele possuía a ciclagem da pressão positiva e negativa, a manobra era realizada de forma manual. A ciclagem manual permitia ao cuidador coordenar as fases inspiratórias e expiratórias através da in-exuflação, no entanto a técnica requeria do cuidador a aplicação de trust da região do abdômen. Posteriormente no ano de 1995 foi criada a versão com ciclagem automática e somente no ano de 2001 o aparelho foi então chamado de Cough Assist e lançado no mercado (BARROS; MEDEIROS, 2008).

Aplicação na prática

O Cough Assist é um equipamento de fácil manuseio, passivelmente ajustável em sua série de programações, que quando ajustados corretamente proporcionam uma situação agradável para quem se beneficia da técnica. Segundo a literatura encontramos alguns parâmetros para aplicação da técnica: no modo manual/ automático o cuidador controla manualmente o tempo da insuflação e exuflação e da pausa, neste modo é facilmente coordenável a sincronização com a insuflação e tosse do doente; na modalidade automática sua programação de acordo com os parâmetros previamente instituídos pelo cuidador, realiza os ciclos de in-exsuflação e pausa (MENDES, 2013).

Como exposto, o aparelho possui os tempos de insuflação, exsuflação e pausa, tais funções só estarão ativadas no modo automático, inúmeras pesquisas foram consultadas e foram usados distintos tempos como 3,2,1 segundos ou 3,4,4 segundos ou ainda insuflação de 3 segundos e 2 segundos para exsuflação.Neste sentido, patenteia a aplicação das pressões inspiratória e expiratória que vão de 0 a 60 cm de H2O, segundo a literatura é recomendável que seja feita um aumento gradativo das pressões para que aos poucos o doente se adapte as mesmas; os estudos mostram que um valor ideal é de mais ou menos 40 cm de H2O. Existem casos de que a resistência das vias aéreas se encontra elevada ou ocorre redução da compliancepulmonar em ambos os casos pode haver benefícios para as pressões mais elevadas (+/- 60 cm de H2O). Os estudos sugerem a seguinte esquematização de progressão: 6 ciclos a 15 cm de H2O, 6 ciclos para 30 cm de H2O e 6 ciclos para 40 cm de H2O (MENDES, 2013).

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

No Cough Assist também possui os ajustes de fluxos onde nele podemos ter duas opções a de alto e baixo fluxo. No público adulto a opção mais usada é a de alto fluxo, já no público infantil e doentes que possuem instabilidade das vias aéreas superiores o baixo fluxo tem sua predominância de uso. Neste sentido, quando o baixo fluxo é utilizado o operante deve ter convicção de que utilizou um tempo inalatório coerente para a completa expansão torácica. A pratica de utilização do Cough Assist pode ser associada a outras técnicas manuais que compõe a cinesioterapia a exemplo da drenagem postural, percussões, vibrações e a tosse assistida que por sua vez aumentam a eficácia. Há casos em que existe a dificuldade para a remoção das secreções das vias aéreas neste caso, é aconselhável a utilização previa de nebulização para a fluidificação das mesmas e melhor eficácia do aparelho (MENDES, 2013).

Cough Assist e sua eficácia na pratica.

Inicialmente a efetividade do Cough Assist foi analisada tanto em modelos animais como em seres humanos devido a sua capacidade de gerar fluxo adequadamente nas vias aéreas proximais e distais para eliminar de forma eficiente as secreções. Neste sentido, pode-se observar uma melhoria da capacidade vital assim também como da taxa de fluxo pulmonar e saturação anormal devido a higienização pulmonar (BARROS, 2008).

Em pacientes neuropatas nota-se significativamente o aumento das 15 a 400% que equivale a 200 a 800 ml na capacidade vital (CV) bem como a regularização da saturação devido ao uso do Cough Assist, que por ventura, também é observado nos pacientes ventilador-assistidos e com infecções pulmonares. O Cough Assist também mostrou sua eficiência na resolução de atelectasias agudas que estar diretamente ligadas a secreções produtivas nas vias aéreas, por meio do tubo TQT. Pesquisas mostram que o MI-E facilita a extubação de pacientes neuropatas, bem como diminui o índice de aderência a métodos de invasivos de ventilação ou que realizasse de forma súbita a extubação de pacientes neuromusculares com falhas respiratórias aguda sem alguma tolerância respiratória e com grande quantidade de muco devido a infecção pulmonar (BARROS, 2008).

METODOLOGIA

A revisão bibliográfica segundo Severino (2007) é aquela realizada por meio de documentos acessíveis, compondo esferas teóricas já estudadas por outros pesquisadores devidamente registrados.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Assim, pode-se afirmar que, este estudo surgiu deste tipo de pesquisa, no qual se realizou consultas a livros contidos no acervo da Faculdade Maurício de Nassau. Também foram realizadas pesquisas na internet por artigos científicos, anais e monografias sobre o tema abordado.

As buscas foram realizadas tendo como instrumento para pesquisa o Google Acadêmico, que conduziu a pesquisa para endereços eletrônicos científicos, em especial, Bireme, Pubmed, LILACS e SCIELO.

Foram encontrados 33 artigos, destes foram utilizados apenas 23 para a formulação desta pesquisa; a revisão destes bancos de dados tem como critérios de inclusão artigos publicados em língua portuguesa e disponíveis em texto completo no período de 2003 a 2017. Foram excluídos relatos de casos, teses e artigos em pediatria. Tendo como descritores: doenças neuromusculares, Cough Assist, máquina de insuflação e exuflação mecânica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Lima et al. (2014) fizeram uma revisão sistemática e avaliaram técnicas como air stacking. As mesmas apresentam-se de forma segura e de significativa eficiência em neuropatas, pois a mesma tem como objetivo aumentar o pico de fluxo, assim como também, a capacidade vital forçada, que por sua vez atenua a capacidade de depuração das vias aéreas, afirmando que a técnica é eficaz e segura em pacientes portadores de doenças neuromusculares, pois aumenta o pico de fluxo de tosse e a capacidade vital forçada, melhorando a capacidade de eliminar secreções resultando na melhora da capacidade vital funcional

Barros e Medeiros (2008), mediante a um artigo de revisão, discordam do autor acima afirmando que, diante das inúmeras técnicas de depuração das vias aéreas, o procedimento que apresenta melhores resultados, com base nas manobras de insuflação e exsuflação mecânica é o Cough Assist permitindo a tosse mecanicamente assistida, além de descrever que consiste na aplicação de uma pressão positiva seguida de uma pressão negativa através de peça bucal, máscara facial, tubo endotraqueal ou traqueostomia. Basicamente a manobra simula uma tosse, possibilitando a mobilização e saída das secreções de forma eficaz e segura.

Coutinho et al. (2016) por meio de uma pesquisa bibliográfica corroboram com Barros (2008) dizendo que segundo a literatura pode-se afirmar que o aparelho de

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

insuflação e exsuflação mecânica apresenta significativa eficácia na remoção de secreção nas vias aéreas.

Mendes (2013), por meio de um estudo de caso, acrescenta que a aplicação de técnicas como a de in-exsuflação mecanicamente assistida é eficaz na terapêutica de pacientes com atelectasias. Bem como, a aplicação de dispositivos de assistência a tosse no auxílio da depuração das vias aéreas em neuropatas com comprometimento do mecanismo de tosse, ressaltando apesar de ser um aparelho relativamente simples de utilizar é passível de uma série de ajustes e programações, que não sendo as corretas podem colocar o doente numa situação desconfortável.

Segundo Paschoal et al (2006), as doenças neuromusculares afetam a reparação do ar contido dentro dos alvéolos, que por sua vez favorecem a instalação da insuficiência respiratória crônica, desta forma a disponibilidade de uma destas máquinas facilita sobremaneira o cuidado de pacientes com doença neuromuscular, mesmo em fases não muito avançadas de comprometimento da força muscular respiratória.

Barros (2008), por meio de uma revisão bibliográfica, acrescenta que pacientes neuropatas apresentam tosse ineficaz devido a extenuação dos tônus da musculatura respiratória, o que por sua vez, os torna vulneráveis a permanentes infecções na árvore traqueobrônquica e deficiência da clearance mucociliar, gerando incapacidade da manutenção de volumes pulmonares adequados. Neste sentido, dentre os inúmeros procedimentos fisioterápicos, o que mostra uma maior eficácia, apresenta um sistema mecânico que realiza insuflações máximas seguidas de exsuflações máximas, que por sua vez é essencial para a eficácia da terapêutica.

Para Tarani; Vilas; Cunha; Oliveira (2005) complementam dizendo que a maioria dos estudos apresentam limitações em sua metodologia que comprometem a veracidade de seus fatos. No entanto, a maioria das averiguações sugere que o exercício traz benefícios. Em contrapartida, ainda que de forma rara o exercício pode acarretar complicações. Contudo, não deve generalizar tendo em vista a individualidade patológica de cada doença, ressaltando que a presença de um especialista em exercício dentro de uma equipe multidisciplinar poderá contribuir na tarefa de estabelecer uma progressão positiva no decorrer do caso.

Segundo o estudo de Paula et al (2009), por meio de um estudo de revisão, acrescentam que as pesquisas sugerem que antes de qualquer aplicação de técnicas respiratórias, seja realizada uma rotina de avaliações que, por sua vez, verifiquem a função respiratória, a fim de instituir a melhor conduta para cada fase da doença. E complementam falando que as medidas terapêuticas devem por sua vez, incluírem prova de função pulmonar, assim como manobras de fisioterapia respiratórias, diminuindo o risco de

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

instalação da insuficiência respiratória, além de destacar que o acompanhamento periódico e a introdução de medidas preventivas têm contribuído para aumentar a sobrevida e melhoraria da qualidade de vida dos pacientes com doenças neuromusculares.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Mediante aos fatos citados as doenças neuromusculares se apresentam como um problema que afeta boa parte da população do Brasil e do mundo, tendo em sua constituição patológica a deterioração de sistema importantes do corpo humano. Neste sentido, um dos principais sistemas acometidos e que apresenta maior comprometimento ao paciente neuropata é o sistema respiratório levando o paciente a apresentar diversas comorbidades, que levam o paciente a se submeter a condutas na tentativa de melhoria dos mesmos. Entretanto, uma das primeiras funções a serem perdidas é a capacidade de tosse eficaz fazendo com que o indivíduo acumule secreções em suas vias aéreas, este acumulo de conteúdo brônquico é um dos grandes precursores das pneumonias, estas por sua vez, são um dos principais motivos para a adesão de terapêuticas invasivas. A utilização destas, traz ao paciente vários benefícios ao mesmo tempo que inúmeras complicações, que são o motivo do grande número de internações e óbitos desses neuropatas. Deste modo, vem se buscando ao longo dos anos mecanismos terapêuticos que assistam esse paciente sem o risco de comprometimento gerados pelos tratamentos invasivos.

As evoluções tecnológicas ao longo do tempo vêm crescendo e gradativamente percebe-se o avanço no que se refere a higienização brônquica. Deste modo o aparelho de insuflação e exsuflação mecânica tem cada vez mais mostrado sua eficácia quanto depuração das vias aéreas, e da diminuição das complicações geradas por dispositivos invasivos e melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

ARTIGALÁS, O. A. P.**Estudo farmacogenético e farmacoeconomico em pacientes brasileiras portadoras de câncer de mama tratadas com inibidores da aromatase.** 2015. 208 f. Trabalho submetido ao Programa de Pós-Graduação em Genética e Biologia Molecular (Tese),Universidade Federal Do Rio Grande Do Sul – UFRGS, Porto Alegre - RS, 2015. Disponivel em: http://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/142198 Acesso em: 10 de mar. de 2017.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

BARROS L. S.; MEDEIROS, E. B. **Revisão do Tratamento Fisioterápico Na Tosse Ineficaz: Uso Da Tosse Mecanicamente Assistida (Cought Assist)** Fisiologia Respiratória, 6ª São Paulo: Manole 2006

BARROS L. S. **Dispositivo mecânico que promove insuflação e exsuflação pulmonar.** Belo Horizonte-MG, p31-37 disponível em:http://www.bibliotecadigital.ufmg.br/dspace/bitstream/handle/1843/MDAD-7VRJD2/tese_completa.pdf?sequence=1Acesso em: 12 de junho de 2017

CUNHA, A. F. A. da. **CASE REPORT Doença de Charcot-Marie-ToothNefropatia de IgA.** 2009 - 2010. 16 f. Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar - Mestrado Integrado de Medicina (Tese), 2010.

COUTINHO,W.M. ; Dias A. S. ; Junior L. A.F.A.Utilização do insuflador-exsuflador mecânico como técnica de higiene brônquica em pacientes críticos. **Fisioterapia Brasil.** Porto Alegre. p.293-303,2016
Disponível em:http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&profile=ehost&scope=site&authtype=crawler&jrnl=15189740&AN=125930090&h=tYZcgDI2tdzOH8RsDK2%2FGkPr7AotlKWGy9fM2v7WvsVOVD%2BYC8u%2Fm3a1KJQsAgjppZ0QWvt0J2jDn4VaVbLpHw%3D%3D&crl=c Acesso em: 12de junho de 2017

DINIZ, G. P. C. **Avaliação motora de pacientes portadores de doenças neuromusculares:** um estudo longitudinal. 2010. 88 f. Trabalho apresentado ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina (Dissertação), Universidade Federal de Minas Gerais - UFMG, Belo Horizonte – MG. 2010. Disponível em:http://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/35517321/gabriela_palhares_campolina_diniz_GONIOMETRIA.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1497349647&Signature=zYwQvJ%2FNadUkl1RLYoKodXMAJPI%3D&response-content-disposition=inline%3B%20filename%3DGabriela_palhares_campolina_diniz_GONIOM.pdf Acesso em: 25 de abr. de 2017.

FÉLIX, E. P. V.; OLIVEIRA, A. de S. B.. **Diretrizes para abordagem diagnóstica das neuropatias em serviço de referência em doenças neuromusculares.** Universidade

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

Federal de São Paulo – UNIFESP, Revista Neurocienc , São Paulo – SP. 2009. Disponível em:file:///C:/Users/ary/Downloads/neuropatia+perif%C3%A9rica+Dr,+Acary.pdf Acesso em: 14 de maio de 2017.

FREITAS, F. S.; PARREIRA, V. F.; IBIAPINA, Cassio da Cunha. Aplicação clínica do pico de fluxo da tosse: uma revisão de literatura. **Fisioterapia em movimento**, v. 23, n. 3, 2010. Disponível em:file:///C:/Users/ary/Downloads/rfm-3690%20(1).pdf Acesso em: 12 de abr. 2017.

FREZZA, R. M.; SILVA, S. R. N.; FAGUNDES, Sílvia Lemos. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de duchenne e de becker. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde,** Fortaleza- CE, v. 18, n. 1, p. 41-49, 2005. Disponível em: http://www.redalyc.org/html/408/40818108/ Acesso em: 13 de abr. de 2017.

GIANNETTI, J. G. **Doenças neuromusculares e instrumentos úteis na avaliação motora em crianças e adolescentes.** Belo Horizonte - MG, p. 1-19. 2010. Disponível em: http://rmmg.org/artigo/detalhes/925 Acesso em: 08 de abr. de 2017.

LUCCI, L. A.et al.Análise funcional na polineuropatia hereditária sensitivo-motora em diferentes idades: relato de caso. São Paulo-SP, **Rev Neurocienc**, v. 16, n. 1, p. 71–74, 2008. Disponível em:http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2008/RN%2016%2001/Pages%20from%20RN%2016%2001-14.pdf Acesso em: 13 de abr. de 2017.

LIMA, F. M.; SOUZA, M. A.; MARINS, N.B et al. O efeito da técnica de air stacking em pacientes portadores de doenças neuromusculares. **Revista Eletrônica Saúde e ciência**. São Paulo, v. Iv, n. 2, p. Ago/2014.
Disponível em:http://www.rescceafi.com.br/vol4/n2/air%20stacking%20pags%2020%20a%2028.pdf Acesso em: 08 de junho de 2017

MENDES, R. et al. In-exsuflação mecânica em cuidados intensivos a propósito de um caso clínico de atelectasia pulmonar. **Revista de saúde Amato lusitano**, v. 32, p. 47-51, 2013. Disponível em:http://www.ulscb.min-saude.pt/wp-content/uploads/sites/9/2017/02/Revista-32-1.trimestre-2013.pdf#page=47Acesso em: 12 de abr. de 2017.

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

Artigo

OKAMA, L. O. et al. Avaliação funcional e postural nas distrofias musculares de Duchenne e Becker. **ConScientiae Saúde**, v. 9, n. 4, p. 649-658, 2010. Disponível em:https://www.researchgate.net/profile/Luciane_Sande_de_souza2/publication/236176681_Avaliacao_funcional_e_postural_nas_distrofias_musculares_de_Duchenne_e_Becker/links/0deec516df5e945343000000.pdf Acesso em: 04 de mar. de 2017.

OLIVEIRA, DE A. D.; BERTO, C.M. insuflação e exsuflação mecânicas (I-EM)- cough assist. Ed.manole, **ABC da Fisioterapia Respiratória**, 1° edição. 2009.

PASCHOAL, I. A; VILLALBA W.O.2; PEREIRA, M. C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento**. Jornal Brasileiro de Pneumologia.** São Paulo, p. 81-92 2007
Disponível em:http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v33n1/a16v33n1
Acesso em: 07 de junho de 2017

PAULA, P. B.; LASMAR. L.B.M.; Teresa M. F. M. et al. Atualização sobre a abordagem da fisioterapia respiratória nas doenças neuromusculares. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**. Fortaleza, v. 23, n. 1, p. 92-98. 2010.
Disponível em: Acesso em:10 de junho de2017

ROSO, V. et al. Tratamento cirúrgico da escoliose na amiotrofia espinhal progressiva. **Arq Neuropsiquiatr,** 2003. Disponível em:http://www.scielo.br/pdf/%0D/anp/v61n3a/a20v61n3a.pdf Acesso em: 29 de mar. de 2017.

REBELO,B. S. C.;ISCA ,C.I.C. R.;LINO I. M. B. S. Decisão de "não reanimar" em contexto pré- hospitalar.**Revista de Saúde Amato Lusitano**.Castelo Branco, p.6-14,2013. Disponível em: http://www.ulscb.min-saude.pt/wp-content/uploads/sites/9/2017/02/Revista-32-1.trimestre-2013.pdf#page=6
Acesso em:12 de junho de 2017

SOARES, J. A. **O Papel Do Exercício Físico Aeróbico De Baixa Intensidade sobre o comprometimento do sistema nervoso central em um modelo animal de distrofia muscular congênita 1d**.2015. Disponível

Temas em Saúde
Vol. 19, N. 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2019

em:http://www.riuni.unisul.br/bitstream/handle/12345/537/111822_Jaime.pdf?sequence=1 Acesso em: 09 de fev. de 2017.

SOARES, J. A. et al.Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinal progressiva tipo I - Relato de Caso. **Arq Ciênc Saúde**, v. 13, n. 1, p. 44-47, 2006. Disponível em:http://repositorio-racs.famerp.br/racs_ol/vol-13-1/ID%20159.pdf Acesso em: 17 de maio de 2017.

TARINI, V. AF.et al. O exercício em doenças neuromusculares.**Rev Neurociencias,** v. 13, n. 2, p. 67-73. 2005. Disponível em:http://revistaneurociencias.com.br/edicoes/2005/RN%2013%2002/Pages%20from%20RN%2013%2002-2.pdf Acesso em: 07 de abr. de 2017.

VAINZOF, M. **Moleculares e Protéicos nas miopatias congênitas e Distrofia Musculares Progressivas.** Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo (Tese).São Paulo, 2006. Disponível em: http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/livredocencia/41/tde-11102011-142915/en.php Acesso em: 18 de maio de 2017.