

USO DE VNI COMO RECURSO NAS ALTERAÇÕES RESPIRATÓRIAS DESENCADEADAS PELA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL (AME) TIPO I

USE OF NIV AS A RESOURCE IN RESPIRATORY CHANGES TRIGGERED BY SPINAL MUSCULAR ATROPHY (SMA) TYPE I

Nomes dos autores: Lucas Cavalcante Lacerda e Tamara da Paz Batista Faria
Graduandos do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário São José.

Orientador: Prof. Dr. Maria Luiza Sales Rangel

RESUMO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I é uma condição genética rara e grave que afeta neurônios motores espinhais e compromete intensamente a função respiratória, sendo a principal causa de mortalidade entre os pacientes acometidos. Nesse contexto, a Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) tem sido adotada como uma estratégia terapêutica eficaz, com o objetivo de oferecer suporte ventilatório sem a necessidade de intubação, promovendo maior conforto, menor incidência de complicações e melhor qualidade de vida. Este estudo teve como objetivo analisar, por meio de uma revisão integrativa da literatura, os efeitos da VNI em crianças com AME tipo I, com ênfase nas contribuições da fisioterapia respiratória. A busca foi realizada nas bases de dados LILACS, SciELO e MEDLINE, considerando publicações entre os anos de 2014 a 2024, escritas em português ou inglês. Foram incluídos 5 estudos que atenderam aos critérios de inclusão. Os resultados apontaram que a VNI contribuiu significativamente para a melhora dos parâmetros respiratórios, redução de internações, prevenção de complicações pulmonares e aumento da sobrevida. A atuação fisioterapêutica mostrou-se indispensável no manejo clínico e na adesão ao tratamento, destacando também a importância do suporte familiar. Conclui-se que a VNI, associada à fisioterapia respiratória especializada, representa uma abordagem segura, eficaz e humanizada no cuidado de crianças com AME tipo I, sendo essencial sua incorporação em protocolos de atenção hospitalar e domiciliar.

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal, Ventilação Não Invasiva e Fisioterapia Respiratória.

ABSTRACT

Spinal Muscular Atrophy (SMA) type I is a rare and severe genetic condition that affects motor neurons and severely compromises respiratory function, being the leading cause of mortality among affected patients. In this context, Non-Invasive Mechanical Ventilation (NIMV) has been adopted as an effective therapeutic strategy to provide ventilatory support without intubation, offering greater comfort, fewer complications, and improved quality of life. This study aimed to analyze, through an integrative literature review, the effects of NIMV in children with SMA type I, emphasizing the contributions of respiratory physiotherapy. The search was conducted in the LILACS, SciELO, and MEDLINE databases, considering publications from 2014 to

2024, in Portuguese or English. Five studies that met the inclusion criteria were selected. The results indicated that NIMV significantly contributed to the improvement of respiratory parameters, reduction of hospitalizations, prevention of pulmonary complications, and increased survival. Physiotherapeutic intervention proved essential in clinical management and treatment adherence, also highlighting the importance of family support. It is concluded that NIMV, associated with specialized respiratory physiotherapy, represents a safe, effective, and humanized approach in the care of children with SMA type I, and should be integrated into hospital and home care protocols.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy, Non-Invasive Ventilation, Respiratory Physiotherapy.

INTRODUÇÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular caracterizada pela degeneração dos neurônios motores localizados na medula espinhal e no tronco encefálico, sendo causada pela deleção do éxon 7 no segmento cromossômico SMN1, responsável pela manutenção desses neurônios (RODRIGUES *et al.*, 2022). Essa degeneração compromete a produção da proteína essencial para a preservação dos motoneurônios, resultando em fraqueza muscular progressiva e insuficiência respiratória aguda, esta última sendo a principal causa de óbito entre os pacientes com AME (CARDEÑA; PINEDA RODRÍGUES, 2021)

A AME tipo I, também conhecida como doença de Werdnig-Hoffmann, é a forma mais grave da patologia e se manifesta nos primeiros seis meses de vida. Nessa condição, a fraqueza muscular severa impede que a criança mantenha-se sentada, além de comprometer a musculatura respiratória, levando a disfunções respiratórias significativas. Sem intervenções adequadas, mais de 80% dos pacientes evoluem para óbito antes dos 2 anos devido a insuficiência respiratória (FERREIRA; LUCATO, 2021).

Historicamente, o manejo da insuficiência respiratória nesses pacientes era realizado por meio da ventilação mecânica invasiva (VMI), método que, apesar de eficaz, está associado a complicações como pneumonia associada à ventilação e lesões na via aérea (DE MELO, 2022). A ventilação não invasiva (VNI) tem se destacado como alternativa viável, pois oferece suporte ventilatório sem a necessidade de intubação orotraqueal ou traqueostomia, reduzindo os riscos de complicações associadas a VMI (FERREIRA; LUCATO, 2021).

A VNI é um suporte ventilatório de pressão positiva que utiliza interfaces externas para facilitar a ventilação alveolar, diminuir o trabalho respiratório e melhorar a oxigenação arterial. Sua aplicação contribui para a prevenção da fadiga muscular

respiratória, reduzindo a necessidade de intubação e possibilitando em alguns casos, uma extubação precoce (VELOSO; PEREIRA; OLIVEIRA, 2022). Além disso, a VNI reduz complicações como aspiração de conteúdo gástrico, traumas da orofaringe, pneumonias e pneumotórax, promovendo melhor qualidade de vida dos pacientes (NETO, 2022).

Diante desse contexto, destaca-se a importância da atuação da equipe multidisciplinar na assistência aos pacientes com AME, garantindo um manejo adequado da insuficiência respiratória e promovendo estratégias que favoreçam a reabilitação e a sobrevida desses indivíduos (DA SILVA MOUZINHO *et al.*, 2021).

A fisioterapia respiratória tem como objetivo melhorar a funcionalidade pulmonar dos pacientes com AME, otimizando a ventilação, promovendo a eliminação de secreções e prevenindo complicações respiratórias (MELO *et al.*, 2022). A adoção precoce de estratégias fisioterapêuticas pode retardar a progressão da doença, proporcionando maior independência funcional e qualidade de vida aos pacientes (MORTARI; MANZANO, 2022).

Diante da relevância do tema, este estudo tem como objetivo descrever os efeitos e os cuidados da ventilação mecânica não invasiva na função respiratória de crianças com AME tipo I, buscando contribuir para a compreensão do papel da fisioterapia respiratória no manejo dessa condição e reforçar a importância de sua aplicação na prática clínica.

A realização deste estudo justifica-se pela relevância clínica e científica do tema, tendo em vista que a AME tipo I representa um desafio constante para os profissionais de saúde, em especial no que se refere à manutenção da função respiratória. A abordagem fisioterapêutica respiratória, associada à VNI, configura-se como um diferencial no cuidado integral aos pacientes, gerando impactos positivos na esfera funcional, emocional e social.

Dessa forma, o artigo foi desenvolvido em cinco seções interdependentes. A introdução apresentou o tema, o problema de pesquisa e a relevância da utilização da VNI no tratamento da AME tipo I. A fundamentação teórica explorou os aspectos clínicos da doença, os benefícios respiratórios da VNI e o papel da fisioterapia nesse contexto. A metodologia relatou os procedimentos utilizados na seleção e análise dos estudos científicos. Na seção de resultados e discussões, os dados foram apresentados de forma

comparativa, evidenciando a eficácia da VNI. Por fim, as considerações finais sintetizaram os achados e indicaram possíveis contribuições para a prática clínica e para futuras pesquisas.

METODOLOGIA

Este estudo foi conduzido por meio de uma revisão integrativa da literatura, a qual seguiu as etapas definidas na literatura metodológica para revisões.

A pesquisa foi classificada como uma revisão integrativa, na qual foram analisados estudos que abordaram o uso da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) em crianças com Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I.

Foram realizadas buscas eletrônicas nas bases de dados LILACS, SciELO e MEDLINE. Os descritores utilizados incluíram termos em português e inglês, tais como: "VNI", "Atrofia Muscular Espinhal", "AME", "Fisioterapia Respiratória", "Ventilação Não Invasiva", "Crianças" e "Pediatria". As buscas foram efetuadas de forma sistemática, combinando os descritores por meio dos operadores booleanos "AND" e "OR" para ampliar ou restringir os resultados, conforme necessário.

Foram estabelecidos critérios de inclusão e exclusão com o objetivo de garantir a relevância e a qualidade dos estudos selecionados. Foram incluídos artigos publicados entre os anos de 2014 e 2024, redigidos em português ou inglês, que abordaram o uso da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) em crianças com Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I, com foco na intervenção fisioterapêutica respiratória. Foram excluídos os estudos classificados como relatos de caso, dissertações e demais produções de caráter puramente bibliográfico, bem como artigos que não trataram especificamente da AME tipo I.

A seleção dos estudos foi realizada por meio da leitura dos títulos, resumos e, posteriormente, do texto completo, a fim de garantir o enquadramento nos critérios previamente definidos. Após essa triagem, foram incluídos na amostra final os artigos que apresentaram evidências relevantes para a análise proposta.

No processo de identificação, foram realizados acessos às bases de dados e aplicadas as estratégias de busca utilizando os descritores previamente definidos, o que resultou na obtenção de um número significativo de registros.

Na etapa de triagem, os registros identificados foram organizados em um gerenciador de referências, onde duplicatas foram removidas. Em seguida, procedeu-se à leitura dos títulos e resumos para verificar a pertinência dos estudos em relação ao tema proposto.

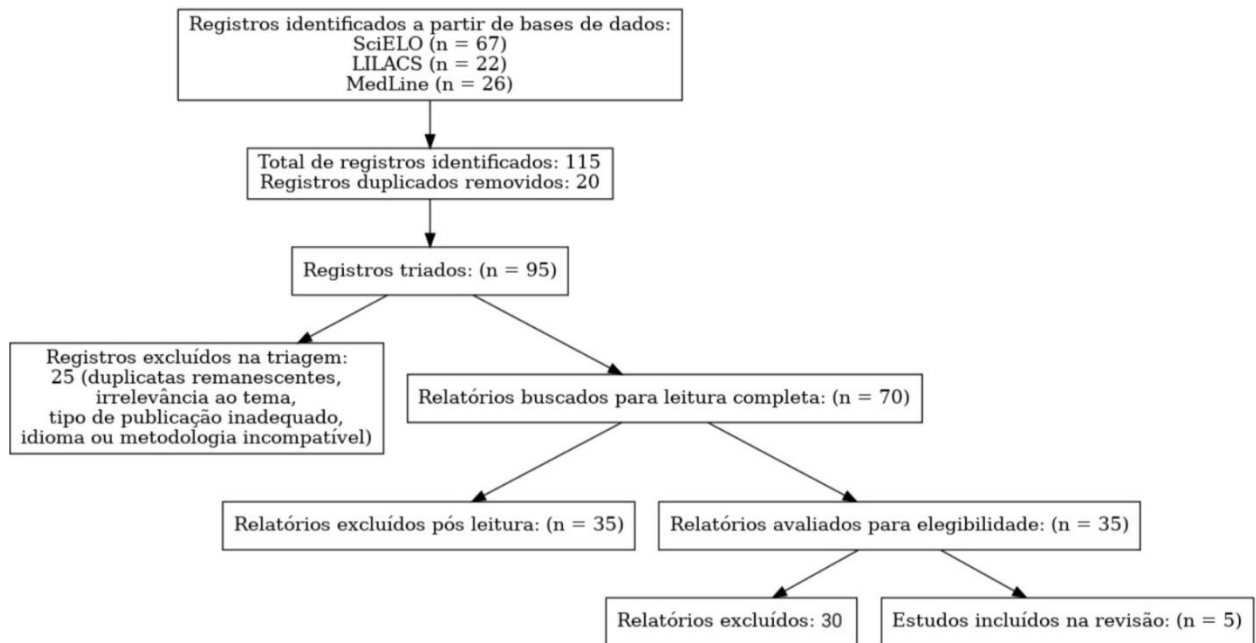
A fase de elegibilidade envolveu a leitura completa dos textos selecionados na triagem, com o objetivo de confirmar o atendimento aos critérios de inclusão e exclusão estabelecidos. Os estudos que não atenderam a esses critérios foram excluídos, com a devida justificativa registrada.

Por fim, na etapa de inclusão, foram selecionados os estudos que satisfizeram todos os requisitos metodológicos e temáticos, totalizando 5 artigos que compuseram a amostra final da presente revisão integrativa.

Os dados dos estudos incluídos foram extraídos de forma padronizada, utilizando uma planilha eletrônica. Foram coletadas informações relativas ao autor, ano, objetivo, amostra, metodologia, principais resultados e conclusões. A análise dos dados foi realizada de forma descritiva e comparativa, permitindo a identificação dos principais achados e das tendências presentes na literatura.

Para facilitar a compreensão do processo de seleção dos estudos, foi elaborado um fluxograma PRISMA que sintetizou as etapas realizadas.

Figura 1: Fluxograma Prisma



Fonte: Autor 2025

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

1. Utilização da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) como recurso terapêutico

A Fisioterapia tornou-se parte da assistência multiprofissional no manejo das alterações respiratórias, promovendo técnicas e recursos para pacientes com doenças neuromusculares, contribuindo para diminuição da morbidade neonatal, diminuição de tempo e gastos para os hospitais. Nessa perspectiva, percebe-se que a fisioterapia vem contribuindo para a prevenção e o tratamento de possíveis complicações respiratórias e motoras (OLIVEIRA et al., 2019)

E dentre as técnicas e métodos utilizados no tratamento fisioterapêutico nas alterações respiratórias, a Ventilação Não Invasiva propõe reduzir as complicações relacionadas à intubação e suas complicações. A VNI promove uma melhora da ventilação pulmonar, diminuição do risco de infecções hospitalares, diminui o trabalho respiratório, fadiga e aumento da capacidade residual funcional (CFR), além de reduzir o tempo de permanência em UTI e o uso de Ventilação Mecânica Invasiva (VMI). A VNI pode ter início logo após o nascimento, durante o tempo na UTI e após desmame

(ARAKAKI et al., 2017). Ou seja, a utilização da VNI pode ser por pressão positiva, o que acaba sendo útil na oxigenação, além de promover uma redução de complicações respiratórias, anastomoses e outras possíveis complicações. Pode ser de dois níveis de pressão ou de pressão contínua, fazendo com que haja diminuição da fadiga muscular e dispnéias, de complicações pulmonares, melhorando a Capacidade Residual Funcional (CRF), reduzindo regiões de shunt pulmonar, promovendo recrutamento alveolar e assim, diminuindo o trabalho respiratório (CAVALCANTI et al., 2018).

O tratamento estabelecido na insuficiência respiratória aguda associada as infecções de vias aéreas inferiores precisa ser precoce para restaurar a ventilação e a oxigenação tecidual. Muitas vezes a oxigenoterapia, hidratação e aspiração de secreções se fazem necessárias. Nos casos mais graves, torna-se necessário medidas de suporte ventilatório, como a VNI.

Uma das modalidades de VNI mais utilizada e que marcou a entrada do fisioterapeuta na UTI é a ventilação por Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas (CPAP). Segundo as Recomendações Brasileiras de Ventilação Mecânica (ARAÚJO et al., 2024), é necessário para uso do CPAP a escolher interface adequada que possa se adaptar bem à face do paciente, a utilizar interfaces sem compressão nasal se o tempo estimado de VNI for >24 a 48 horas, usar interface com válvula de PEEP se a opção for CPAP com gerador de fluxo e utilizar máscara conectada a circuito duplo quando for ventilador mecânico de UTI (microprocessado convencional) e máscara para circuito único quando ventilador específico (CPAP) (BIAZUS; TASCA; TAGLIETTI, 2021).

Em síntese, a utilização da VNI terá como objetivos a melhora da ventilação alveolar e consequentemente das trocas gasosas, redução do trabalho ventilatório, aumento dos volumes pulmonares assim como reduz as chances de reintubação, diminuindo assim o tempo de internação na unidade de terapia intensiva (CARDEÑA et al., 2021).

2. Atuação e importância da Fisioterapia Respiratória no manejo da AME tipo I

As alterações do sistema respiratório constituem as principais causas de patologias verificadas à escala mundial, delas resultando grande número de morbidades e mortalidade (FREITAS, 2024). E de acordo com o autor citado, a VNI tem sido

determinante no tratamento de variadas patologias que implicam a falência ventilatória, revestindo-se de uma grande importância no contexto da evolução das patologias respiratórias, proporcionando maior qualidade de vida aos pacientes com AME tipo I.

A VNI por ser uma das terapias que pode ser realizada no domicílio do doente, consistindo na aplicação de um suporte ventilatório, sem recorrer a métodos invasivos da via aérea. Portanto, constitui uma opção terapêutica em uso progressivamente crescente, com importância reconhecida no tratamento da patologia respiratória aguda, bem como na doença respiratória crônica (MARTINS et al., 2024).

Existem diversos fatores que influenciam a percepção dos portadores de determinadas doenças sobre a sua saúde e qualidade de vida, estando alguns deles diretamente relacionados com os limites impostos pela própria doença e tratamento. Por isso, a avaliação da qualidade de vida constitui uma valiosa contribuição a verificação do impacto dos agravamentos da saúde e dos tratamentos implementados (OLIVEIRA et al., 2020).

Efetivamente, na atualidade, o tratamento com VNI (CPAP), cuja importância é reconhecida mundialmente, permite que pacientes com AME tipo I cumpram este tratamento no domicílio, não necessitando de nenhum tipo de internação hospitalar, anulando os possíveis riscos de complicações e conseguindo cessar os sintomas desde o primeiro dia (SILVA LOPES; GUIMARÃES, 2021).

De acordo com Silva, Ribeiro e Silvestre (2023), a VNI tem demonstrado eficácia no tratamento de alterações respiratórias através das máscaras nasais ou faciais que são as interfaces mais frequentemente utilizadas para a aplicação de VNI, tanto em ambiente hospitalar, como em contexto domiciliar. E a máscara nasal proporciona uma menor sensação de claustrofobia, permitindo ao doente falar, expectorar, sendo também mais fácil de colocar (SOUZA; VENEZIANO, 2022).

Por conseguinte, Veloso, Pereira e Oliveira (2023) assinala que é extremamente importante selecionar a máscara mais adequada a cada doente, atendendo às características anatômicas faciais, bem como ao grau de conforto proporcionado ao doente, evitando fugas e minimizando os efeitos secundários, o que cumulativamente constitui um fator chave para o êxito do tratamento.

Inicialmente, as dificuldades sentidas passam por conseguir compreender se a família demonstra conhecimento e capacidade sobre lidar com a doença e sobre as complicações associadas, como atuar em situações de agudização, se é capaz de compreender os ensinamentos e posteriormente aplicá-los no seu dia a dia (OLIVEIRA et al., 2019).

A Atrofia Muscular Espinhal do tipo I é uma doença que merece atenção multidisciplinar, incluindo a fisioterapia, que através de um atendimento diferenciado fornece suporte para a melhora da qualidade de vida do paciente, diminuindo os efeitos deletérios da doença, além de melhorar as condições pulmonares, otimizar o mecanismo de depuração mucociliar para facilitar a mecânica respiratória, prevenir e corrigir as complicações pulmonares e as alterações da relação ventilação/perfusão (ALVES et al., 2024).

O foco da fisioterapia respiratória é limitar a congestão pulmonar, e atelectasia e risco de falência respiratória (SANTOS et al., 2022). Os autores assinalam ainda que além da fraqueza muscular global, o risco de broncoaspiração e a dificuldade em eliminar secreções através da tosse contribuem para a ocorrência de infecções broncopulmonares de repetições, que poderão culminar em disfunção respiratória. O treinamento dos músculos respiratórios melhora a função pulmonar, ameniza o declínio do volume corrente e retarda o início da falência respiratória nesses pacientes (SILVA et al., 2021).

Apesar do tratamento fisioterapêutico na AME tipo I ser considerado de suporte, existem ações que facilitam a permanência da função muscular residual com melhor qualidade dos movimentos, permitindo ao paciente uma participação mais ativa nas atividades de vida diária (TORRES et al., 2021). A realização de exercícios passivos deve visar a manutenção do arco de movimento, assim como a flexibilidade dos tecidos, objetivando principalmente a prevenção ou o retardo de contraturas e deformidades.

Já em uma fase mais tardia da doença, onde a força muscular respiratória e a capacidade vital estão diminuídas, tornam-se importantes os cuidados fisioterapêuticos buscando a umidificação das vias aéreas, assim como manobras de desobstrução e higiene brônquica, favorecendo a eliminação de secreção e uma melhor relação ventilação-perfusão (SANTOS et al., 2022).

Desse modo, a fisioterapia respiratória aplicada aos pacientes como AME do tipo I possui diversos meios para se tratar e reduzir os impactos causados por essas doenças na população acometida, além disso, a abordagem fisioterapêutica pediátrica difere significativamente das práticas utilizadas no atendimento ao adulto, uma vez que as crianças estão em constante desenvolvimento; portanto, a aplicação das técnicas deve respeitar fatores como: idade, anatomia, fisiologia, condições clínicas, cooperação a terapia etc (CASTRO et al., 2020).

Portanto, reforça-se que os pacientes acometidos por AME do tipo I necessitam de uma assistência multiprofissional, sobretudo do serviço fisioterapêutico, que por meio das diversas estratégias e técnicas fornece aos pacientes um atendimento individualizado, capaz de produzir visível progressão na qualidade de vida, amenizar os danos da patologia, restabelecer a situação pulmonar, potencializar a mecânica de expurgação das secreções facilitando assim o mecanismo respiratório e, tomar precauções para evitar ou corrigir a complexidade dos efeitos clínicos que acometem a entrada e saída de ar nos pulmões (SILVA MOUZINHO et al., 2021).

E de acordo com Ansourian (2024), a atuação do fisioterapeuta depende muito do estágio da AME e de suas alterações, e ainda que haja um elevado comprometimento dos músculos da respiração, o proceder para realização do treinamento da musculatura respiratória não deve jamais funcionar de maneira exaustiva, pelo contrário, a ação do profissional deve priorizar, sobretudo, a otimização da qualidade de vida desses pacientes sem maiores desgastes.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A presente revisão integrativa teve como propósito identificar e analisar os principais achados científicos relacionados ao uso da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) em crianças com Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos, foram selecionados 5 estudos que apresentaram relevância para o tema proposto e atenderam aos objetivos delineados nesta pesquisa.

A Tabela 1 apresenta a síntese dos estudos incluídos nesta revisão:

Autor (Ano)	Objetivo	Amostra	Metodologia	Resultados	Conclusão
Cardena et al. (2021)	Analisar os efeitos da VNI na AME tipo I em crianças.	Revisão integrativa	Análise de artigos entre 2015-2020 nas bases LILACS, SciELO e PubMed.	Evidenciaram melhora clínica e redução de complicações.	A VNI é eficaz na AME tipo I e deve ser associada à fisioterapia.
Da Silva Mouzinho et al. (2021)	Revisar intervenções fisioterapêuticas na AME tipo I.	Revisão sistemática	Levantamento de evidências em bases científicas sobre VNI.	A VNI associada à fisioterapia demonstrou eficácia respiratória.	Intervenções precoces com VNI favorecem prognóstico.
Ferreira; Lucato (2021)	Avaliar a atuação da fisioterapia na AME tipo I.	Revisão narrativa	Levantamento bibliográfico com abordagem qualitativa.	A atuação fisioterapêutica mostrou-se essencial no suporte ventilatório.	A fisioterapia respiratória é fundamental no tratamento da AME.
Alves et al. (2024)	Descrever aspectos gerais da AME tipo I.	Revisão integrativa	Pesquisa documental e análise de dados clínicos.	Descrição clínica da doença reforçou a importância da VNI.	A abordagem respiratória melhora a sobrevida e qualidade de vida.
Santos et al. (2022)	Revisar atuação da fisioterapia em crianças com AME.	Revisão sistemática	Análise de estudos sobre fisioterapia e AME.	A fisioterapia mostrou impacto positivo na função respiratória.	A fisioterapia contribui diretamente para o controle respiratório.

Os estudos selecionados ressaltaram, de forma consistente, a importância da adoção de estratégias terapêuticas precoces no contexto da Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I. Segundo Da Silva Mouzinho et al., (2021) a aplicação da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) deve ser fornecida de forma preventiva logo quando diagnosticada e na presença de padrão paradoxal, taquipneia, sinais e sintomas sugestivos de hipoventilação alveolar e de desconforto respiratório. De modo geral, observa-se que a intervenção com VNI proporcionou uma redução significativa do esforço respiratório, melhora na oxigenação arterial e diminuição da necessidade de

procedimentos invasivos, como a intubação orotraqueal. Essa abordagem terapêutica revelou-se particularmente vantajosa tanto em ambientes hospitalares quanto no cuidado domiciliar, permitindo a preservação da função pulmonar sem expor os pacientes aos riscos associados às técnicas invasivas.

Ao comparar os resultados, de Cardeña et al. (2021) e Da Silva Mouzinho et al. (2021), os autores enfatizaram a relevância do suporte ventilatório precoce como medida de prevenção da deterioração respiratória progressiva. Estes demonstraram que a introdução da VNI ainda nos estágios iniciais da doença promoveu uma estabilização clínica relevante, especialmente pela redução na frequência de episódios de insuficiência respiratória aguda, quando comparado ao histórico clínico de pacientes que não receberam suporte ventilatório precoce ou que iniciaram o uso de VNI apenas em situações críticas.

Essa constatação foi reforçada pelos achados de Ferreira e Lucato (2021), que destacaram o papel da fisioterapia respiratória como estratégia complementar à VNI. Segundo os autores, a combinação entre as duas intervenções favoreceu uma melhora significativa de parâmetros como a saturação periférica de oxigênio (SpO_2), frequência respiratória, volume corrente e expansão torácica. Tais melhorias refletiram diretamente na redução do trabalho respiratório e na melhora da qualidade de vida dos pacientes.

Constatação de particular relevância, pois reforça o papel da VNI na preservação da função respiratória em uma condição de natureza progressiva, como a AME tipo I, cuja deterioração ventilatória pode ocorrer de forma abrupta e severa na ausência de intervenções precoces. A prevenção da hipoxemia sustentada por meio da VNI contribuiu, portanto, para retardar a necessidade de intubação, além de melhorar os desfechos clínicos a médio prazo (CARDENÁ et al., 2021).

Outro ponto de convergência entre os estudos foi a discussão acerca dos fatores que interferiram na eficácia da intervenção com VNI. Da Silva Mouzinho et al., (2021) demonstraram que a escolha da interface ventilatória (como máscara nasal, facial ou total) e a adequação dos parâmetros ventilatórios (incluindo níveis de pressão inspiratória, pressão expiratória positiva e frequência respiratória) foram determinantes para o sucesso do tratamento.

A personalização do tratamento incluiu ajustes manuais frequentes dos parâmetros ventilatórios, baseando-se em avaliações clínicas periódicas e em monitoramento contínuo por oximetria, expansibilidade torácica, esforço respiratório e conforto do paciente. De acordo com diretrizes clínicas, os parâmetros recomendados para o uso da VNI em pediatria incluem Pressão Inspiratória de Suporte (IPAP) entre 10 e 20 cmH₂O, Pressão Expiratória Positiva Final (PEEP ou EPAP) entre 4 e 6 cmH₂O, com frequência respiratória ajustada conforme a idade e condição clínica, geralmente entre 20 e 30 incursões por minuto em lactentes. (DA SILVA MOUZINHO et al., 2021).

A FiO₂ é titulada para manter saturações de oxigênio (SpO₂) superiores a 92%, conforme tolerância do paciente e gravidade da hipoxemia. A interface (máscara nasal ou facial) é selecionada de acordo com o tamanho da face do paciente, presença de lesões cutâneas, escape de ar e nível de aceitação da criança. Porém, a mais indicada para o tratamento de AME tipo I é a nasal, pois a facial é contraindicada por causa do alto risco de sufocamento com secreções e salivas. (DA SILVA MOUZINHO et al., 2021)

Essa abordagem permitiu que o tratamento fosse ajustado de forma dinâmica, respeitando a evolução clínica e as respostas fisiológicas individuais. A adoção desses parâmetros, fundamentados em recomendações técnicas, mostrou-se essencial para garantir a efetividade da intervenção e para reduzir a incidência de eventos adversos relacionados ao uso inadequado da VNI, como desconforto, distensão abdominal, hipoventilação ou lesões de pele associadas à interface.

Estudo como o de Da Silva Mouzinho et al. (2021) enfatizou esse aspecto ao relatar que intervenções imediatas, como o ajuste da pressão inspiratória ou a troca de interface, evitaram a necessidade de transição para ventilação invasiva em diversos casos. Segundo Alves et al. (2024) esses achados demonstraram que a eficácia da VNI depende diretamente da capacidade da equipe multiprofissional em realizar ajustes individualizados e contínuos, conforme a evolução clínica do paciente. Dessa forma, o monitoramento não apenas assegura a eficácia terapêutica, mas também atua como estratégia preventiva, evitando a progressão para quadros críticos de insuficiência respiratória aguda.

Em termos de implicações clínicas, os achados dessa revisão integrativa sugeriram que a VNI, ao ser utilizada como parte integrante do manejo fisioterapêutico

em crianças com atrofia muscular espinhal tipo I, contribuiu para a estabilização clínica e para a melhoria dos desfechos respiratórios. SANTOS et al. (2022) evidenciou que, quando implementada de forma adequada, a VNI proporcionou uma melhora significativa na qualidade de vida dos pacientes, ao mesmo tempo em que reduziu a incidência de complicações associadas ao suporte ventilatório invasivo. Tais benefícios se refletiram não apenas em parâmetros fisiológicos, mas também na experiência subjetiva dos pacientes e de suas famílias, que relataram uma maior sensação de segurança e bem-estar durante o tratamento.

Outro aspecto discutido foi o potencial da VNI em promover a desospitalização e a realização do tratamento em ambiente domiciliar. Cardeña et al., (2021) apontou que a continuidade do suporte ventilatório fora do ambiente hospitalar foi possível e segura, desde que houvesse um acompanhamento rigoroso e o treinamento adequado dos cuidadores. Essa possibilidade ampliou as perspectivas terapêuticas, ao oferecer uma alternativa que reduzia a sobrecarga dos serviços hospitalares e promovia a autonomia dos pacientes e de suas famílias. A redução do tempo de internação e a transição para o cuidado domiciliar foram apontadas como vantagens significativas, corroborando a eficácia da VNI como uma estratégia de suporte ventilatório.

Em síntese, a comparação dos estudos indicou uma tendência clara: a intervenção com VNI demonstrou ser uma ferramenta eficaz e segura para o manejo respiratório em crianças com atrofia muscular espinhal tipo I. As evidências apontaram que a utilização precoce dessa modalidade de ventilação, quando associada à atuação especializada da equipe de fisioterapia, resultou em melhorias significativas dos parâmetros respiratórios e na diminuição dos eventos adversos relacionados à ventilação invasiva. Os resultados obtidos na literatura sugeriram que a personalização do tratamento, o monitoramento contínuo e o suporte multidisciplinar foram fatores determinantes para o sucesso da intervenção.

Ademais, os estudos ressaltaram a importância da integração entre a tecnologia empregada e o acompanhamento clínico. A escolha adequada dos equipamentos, a individualização dos parâmetros ventilatórios e o treinamento contínuo da equipe de saúde foram identificados como elementos-chave para a obtenção de resultados positivos. Dessa forma, a VNI não apenas ofereceu uma alternativa terapêutica segura,

mas também possibilitou a implementação de um protocolo de tratamento que se adaptou às particularidades dos pacientes com atrofia muscular espinhal.

A convergência dos dados também apontou para o papel fundamental do suporte familiar e da educação dos cuidadores. A adesão ao tratamento foi potencializada quando as famílias foram devidamente orientadas quanto à importância da VNI e aos cuidados necessários para o manejo domiciliar, o que incluiu instruções práticas sobre a higienização e o uso correto da interface ventilatória, reconhecimento de sinais precoces de desconforto respiratório, verificação dos parâmetros no equipamento, ajustes simples permitidos, troca e fixação adequada da máscara, além de medidas de segurança para prevenir desconexões e vazamentos. Segundo Da Silva Mouzinho et al. (2021), as orientações foram acompanhadas de manuais ilustrados, treinamentos presenciais e acompanhamento remoto por profissionais da equipe de saúde, o que proporcionou maior autonomia aos cuidadores.

Essa abordagem integrada permitiu que os benefícios da intervenção se estendessem além do ambiente hospitalar, promovendo uma continuidade terapêutica que favoreceu a manutenção da estabilidade clínica dos pacientes. O envolvimento da família, nesse contexto, foi considerado um componente essencial para o sucesso da terapia, reforçando a necessidade de estratégias educativas permanentes e acompanhamento longitudinal no ambiente domiciliar.

Por fim, a discussão dos resultados evidenciou que a utilização da VNI em conjunto com as práticas fisioterapêuticas respiratórias proporcionou uma melhoria abrangente dos indicadores clínicos, destacando-se a redução do trabalho respiratório, o aumento da oxigenação e a diminuição das complicações relacionadas ao suporte ventilatório invasivo. A análise comparativa dos estudos evidenciou que segundo Cardeña et al., (2021) os benefícios da VNI em relação a melhora clínica e a redução de complicações respiratórias, destaca sua eficácia associada a fisioterapia, Da Silva Mouzinho et al (2021) foram mais específico ao tratar da individualização do tratamento, apontando que o sucesso da VNI depende diretamente da adequação dos parâmetros ventilatórios e ressaltou a importância da escolha da interface. Ferreira e Lucato (2021), concentra-se na contribuição da fisioterapia respiratória associada a VNI, ressaltando melhoria em parâmetros como SpO₂, frequência respiratória e expansão torácica. Já Santos et al.,

(2022) destacou os benefícios na função respiratória, apontando a melhora na qualidade de vida e na estabilização clínica. E por fim, Alves et al., (2024) reforçam a importância da abordagem respiratória na melhora sobrevida e da qualidade de vida dos pacientes, com uma abordagem mais descritiva e menos técnica. Toda via, existe um consenso entre todos eles quanto à eficácia da VNI no manejo de crianças com atrofia muscular espinhal tipo I.

Diante desse panorama, pode-se concluir que a adoção da VNI, como parte integrante do manejo clínico, representou uma estratégia eficaz para a estabilização e melhora da função respiratória, refletindo positivamente na qualidade de vida dos pacientes. A evidência científica revisada oferece subsídios para a implementação de protocolos padronizados, que considerem a individualidade dos pacientes e promovam a integração entre os cuidados hospitalares e domiciliares.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A realização desta revisão integrativa permitiu identificar e analisar, de maneira aprofundada, as contribuições da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI) no manejo respiratório de crianças com Atrofia Muscular Espinhal (AME) tipo I. Com base nos resultados extraídos dos estudos incluídos, foi possível concluir que a VNI representa uma estratégia terapêutica eficaz, segura e essencial na estabilização clínica desses pacientes, especialmente quando associada à intervenção fisioterapêutica respiratória especializada.

Os objetivos propostos ao longo da pesquisa foram plenamente atingidos, à medida que os dados extraídos da literatura científica permitiram descrever os efeitos clínicos da VNI, evidenciar sua contribuição na melhora da função respiratória e na qualidade de vida dos pacientes, além de destacar o papel fundamental da fisioterapia respiratória no contexto multidisciplinar do cuidado.

Embora a maioria dos estudos apontasse resultados positivos, foram identificadas algumas limitações metodológicas, como tamanhos amostrais, ausência de padronização nos protocolos de intervenção e carência de ensaios clínicos randomizados. Tais limitações indicam a necessidade de mais pesquisas com desenhos metodológicos

robustos e amostras amplas que permitam validar, com maior precisão, os benefícios da VNI no contexto da AME tipo I.

Diante das lacunas identificadas, sugere-se que novos estudos sejam conduzidos com foco na padronização dos modos ventilatórios, na comparação entre interfaces de VNI e na análise de impacto a longo prazo sobre os desfechos clínicos, funcionais e psicossociais desses pacientes. Além disso, seria pertinente investigar o papel da VNI em combinação com terapias farmacológicas específicas para AME, como a nusinersena (Spinraza®), ampliando as possibilidades terapêuticas e integrando os recursos disponíveis.

REFERÊNCIAS

ALVES, Jacqueline Sanae Okasaki Padella et al. Uma análise da atrofia muscular espinhal. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, v. 24, n. 4, p. e15591-e15591, 2024.

ANSOURIAN, Anush Victoria Castañeda. Abordaje respiratorio no invasivo en un niño con diagnóstico de atrofia muscular espinal tipo II y atelectasia masiva: reporte de un caso. **Argentinian Journal of Respiratory & Physical Therapy**, v. 6, n. 1, p. 31-37, 2024.

ARAÚJO, Vitor et al. Abordagem do reequilíbrio toracoabdominal (rta) associado à ventilação mecânica (vni) no tratamento da broncodisplasia em um paciente com paralisia cerebral: relato de caso. **Revista Movimenta**, v. 17, n. 1, 2024.

BLAZUS, Paola; TASCA, Lais; TAGLIETTI, Marcelo. Efetividade da terapia de suporte na força muscular, função ventilatória e qualidade de vida em portadores de werdnig-hoffman: uma revisão sistemática. **Revista Multidisciplinar em Saúde**, v. 2, n. 3, p. 59-59, 2021.

CARDEÑA, Júlia P. et al. Efeitos da ventilação não invasiva na amiotrofia muscular espinhal tipo i em crianças: revisão integrativa. **Jornal de Ciências Biomédicas e Saúde**, v. 6, n. 3, p. 75-80, 2021.

DA SILVA MOUZINHO, Marvina Barbosa et al. Intervenção fisioterapêutica na amiotrofia muscular espinhal tipo 1: revisão de literatura. **Research, Society and Development**, v. 10, n. 12, p. e88101220122-e88101220122, 2021.

DE MELO, Joana Cristina Vieira. **O desmame ventilatório do doente crítico sob ventilação mecânica invasiva numa unidade de cuidados intensivos**. 2022. Dissertação de Mestrado. Universidade do Minho (Portugal). 2022.

FERREIRA, Rebeca Duarte Diniz; LUCATO, J. J. A atuação da fisioterapia nas repercussões motoras e respiratórias dos pacientes com atrofia muscular espinhal tipo I. **RevPediatria**, v. 11, n. 3, p. 220, 2021.

FREITAS, Karla Jaqueline de Souza Oliveira. Ventilação não invasiva em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica. **Revista CPAQV-Centro de Pesquisas Avançadas em Qualidade de Vida**, v. 16, n. 1, p. 7-7, 2024.

MARTINS, Jennifer Silva et al. Inteligência emocional x vida profissional: uma análise nos escritórios de contabilidade de Venda Nova do Imigrante-ES. **Revista Valore**, v. 9, p. 65-79, 2024.

MENDES, Karina Dal Sasso; SILVEIRA, Renata Cristina de Campos Pereira; GALVÃO, Cristina Maria. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & contexto-enfermagem**, v. 17, p. 758-764, 2008.

MORTARI, Beatriz Rodrigues; MANZANO, Roberta Munhoz. Efetividade de diferentes protocolos e cargas utilizadas no treinamento muscular inspiratório de indivíduos com DPOC: uma revisão sistemática. **Fisioterapia e Pesquisa**, v. 29, p. 303-310, 2022.

MUSUMECI, Marcella Marson et al. Recursos fisioterapêuticos utilizados em unidades de terapia intensiva para avaliação e tratamento das disfunções respiratórias de pacientes com COVID-19. **BrazilianJournalofRespiratory, CardiovascularandCriticalCarePhysiotherapy**, v. 11, n. Suplemento 1, p. 73-86, 2020.

NGANDA, Ângela Celestina. **Relatório de estágio em reabilitação neurológica: intervenção da fisioterapia em crianças com necessidades especiais**. 2014. Tese de Doutorado. Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa. 2014.

SANTOS, Cristina Maria et al. Acompanhamento das funções respiratória e motora de crianças com atrofia muscular espinhal e distrofia muscular de Duchenne: um estudo longitudinal. **Acta fisiátrica**, v. 29, n. 4, p. 260-267, 2022.

SILVA LOPES, Wildson; GUIMARÃES, João Eduardo Viana. Benefícios da ventilação não invasiva na apneia do sono em recém-nascido. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, v. 7, n. 10, p. 2825-2837, 2021.

SILVA, Carlos Alberto Lima da; RIBEIRO, Mayara Monique Mendes; SILVESTRE, Cristiano de Lima. Benefícios da ventilação não invasiva em pacientes com esclerose lateral amiotrófica que são acompanhados pelo setor de fisioterapia do hospital do IMIP. **Revista Transdisciplinar Universo da Saúde**, v. 3, n. 3, 2023.

SOARES, Cassia Baldini et al. Revisão integrativa: conceitos e métodos utilizados na enfermagem. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 48, p. 335-345, 2014.

SOUZA, Marcela Tavares de; SILVA, Michelly Dias da; CARVALHO, Rachel de. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein (São Paulo)**, v. 8, p. 102-106, 2010.

TORRES, Luciano Gil Saldanha et al. A utilização do breathing games na fisioterapia respiratória pediátrica: revisão de literatura. **Revista CPAQV-Centro de Pesquisas Avançadas em Qualidade de Vida| Vol**, v. 13, n. 1, p. 2, 2021.