

Empilhamento de ar e compressão torácica aumentam o pico de fluxo da tosse em pacientes com distrofia muscular de Duchenne*

Air stacking and chest compression increase peak cough flow in patients with Duchenne muscular dystrophy

Magneide Fernandes Brito, Gustavo Antonio Moreira,
Márcia Pradella-Hallinan, Sergio Tufik

Resumo

Objetivo: Avaliar a eficiência da tosse através do uso de duas manobras manuais de auxílio à tosse. **Métodos:** Foram selecionados 28 pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne em uso de ventilação mecânica não-invasiva noturna e CVF < 60% do previsto. O pico de fluxo da tosse (PFT) foi medido, com o paciente sentado, em quatro momentos: com esforço expiratório máximo (EEM) de forma espontânea (basal), EEM associado à compressão torácica, EEM após empilhamento de ar com bolsa de ventilação e EEM com o uso dessas duas técnicas (técnica combinada). As três últimas medições foram realizadas em ordem aleatória. Os resultados foram comparados usando o teste de correlação de Pearson e ANOVA para medidas repetidas, seguido do teste post hoc de Tukey ($p < 0,05$). **Resultados:** A idade média dos pacientes foi de 20 ± 4 anos, e a CVF média foi de $29 \pm 12\%$. A média de PFT basal, com compressão torácica, com empilhamento de ar e com o uso da técnica combinada foi 171 ± 67 , 231 ± 81 , 225 ± 80 , e 292 ± 86 L/min, respectivamente. Os resultados com o uso da técnica combinada foram maiores que aqueles com o uso das duas técnicas separadamente [$F(3,69) = 67,07$; $p < 0,001$]. **Conclusões:** As técnicas de compressão torácica e de empilhamento de ar foram eficientes para aumentar o PFT. No entanto, a combinação dessas manobras teve um efeito aditivo significativo ($p < 0,0001$).

Descritores: Distrofia muscular de Duchenne; Ventilação com pressão positiva intermitente; Tosse; Insuflação; Pico do fluxo expiratório.

Abstract

Objective: To evaluate cough efficiency using two manually-assisted cough techniques. **Methods:** We selected 28 patients with Duchenne muscular dystrophy. The patients were receiving noninvasive nocturnal ventilatory support and presented FVC values < 60% of predicted. Peak cough flow (PCF) was measured, with the patient seated, at four time points: at baseline, during a spontaneous maximal expiratory effort (MEE); during an MEE while receiving chest compression; during an MEE after air stacking with a manual resuscitation bag; and during an MEE with air stacking and compression (combined technique). The last three measurements were conducted in random order. The results were compared using Pearson's correlation test and ANOVA with repeated measures, followed by Tukey's post-hoc test ($p < 0.05$). **Results:** The mean age of the patients was 20 ± 4 years, and the mean FVC was $29 \pm 12\%$. Mean PCF at baseline, with chest compression, after air stacking and with the use of the combined technique was 171 ± 67 , 231 ± 81 , 225 ± 80 , and 292 ± 86 L/min, respectively. The results obtained with the use of the combined technique were significantly better than were those obtained with the use of either technique alone [$F[3.69] = 67.07$; $p < 0.001$]. **Conclusions:** Both chest compression and air stacking techniques were efficient in increasing PCF. However, the combination of these two techniques had a significant additional effect ($p < 0.0001$).

Keywords: Muscular dystrophy, Duchenne; Intermittent positive-pressure ventilation; Cough; Insufflation; Peak expiratory flow rate.

* Trabalho realizado na Disciplina de Medicina e Biologia do Sono, Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP) Brasil.

Endereço para correspondência: Magneide Fernandes Brito. Rua Marselhesa, 500, 14º andar, Vila Clementino, CEP 04020-060, São Paulo, SP, Brasil.

Tel 55 11 5908-7114. E-mail: magneide@gmail.com

Apoio financeiro: Este estudo recebeu apoio financeiro da Associação Fundo de Incentivo à Psicofarmacologia (AFIP).

Recebido para publicação em 4/3/2009. Aprovado, após revisão, em 16/6/2009.

Introdução

As distrofias musculares e as doenças do neurônio motor periférico são as doenças neuromusculares mais frequentemente encontradas.⁽¹⁾ As distrofias musculares são alterações genéticas que se caracterizam pela deterioração progressiva da força muscular. A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a mais comum das distrofias musculares, comprometendo 1:3.500 homens nascidos vivos. Em geral, o diagnóstico é feito na idade pré-escolar, e a deterioração progressiva da força muscular leva à perda da deambulação ao final da primeira década de vida e à falência respiratória ao final da segunda década.^(1,2)

A perda progressiva da força dos músculos inspiratórios nos pacientes portadores de distrofia muscular leva ao distúrbio ventilatório restritivo, e, com o tempo, esses pacientes evoluem para hipoxemia e hipercapnia noturna. Por outro lado, a perda da força muscular expiratória resulta em tosse espontânea ineficiente e acúmulo de secreção em infecções respiratórias virais comuns.⁽¹⁾ Os pacientes com restrição pulmonar acentuada sem adequada limpeza das secreções traqueobrônquicas frequentemente evoluem para falência respiratória, necessitando de internação, intubação traqueal para sucção de secreções e ventilação mecânica invasiva. Ainda, essa secreção traqueobrônquica represada nos brônquios rapidamente leva à traqueobronquite e/ou à pneumonia bacteriana.⁽³⁾

Em cerca de 90% dos casos, a falência respiratória dos pacientes portadores de distrofia muscular ocorre associada a episódios gripais devido à ineficiência da tosse. Sem a adequada conduta clínica, pacientes portadores de doença neuromuscular evoluem para a falência respiratória e podem morrer precocemente.⁽⁴⁾ Recentemente, comprovou-se que a melhora da sobrevida em pacientes com DMD ocorre não só com a terapia aliada à ventilação mecânica não-invasiva, mas também com medidas para a limpeza das secreções traqueobrônquicas.⁽³⁾ Essas medidas incluem a tosse assistida, através da compressão torácica durante a tosse, e/ou pela insuflação pulmonar, realizada com o auxílio de uma bolsa de ventilação.⁽³⁻⁵⁾ A assistência à tosse também é eficiente com uso de equipamentos de assistência mecânica à tosse, como *In-exsufflator* (J. H. Emerson Co; Cambridge, MA, EUA) ou *Cough Assist* (Philips Respironics, Murrysville, PA, EUA), que promovem insufla-

ções e expirações mecanicamente a pressões de $\pm 40 \text{ cmH}_2\text{O}$.⁽⁶⁾ No entanto, os equipamentos têm custo elevado, sendo proibitiva a sua aquisição individual no contexto da realidade brasileira.

O objetivo deste estudo foi avaliar se há um aumento significativo do pico de fluxo da tosse através das manobras de auxílio à tosse de forma isolada ou em combinação.

Métodos

Foram selecionados 30 pacientes portadores de DMD, com idade maior que 10 anos, fazendo uso de ventilação mecânica não-invasiva (pressão positiva em dois níveis), apresentando CVF < 60% do previsto e nível intelectual suficiente para a realização das manobras.⁽⁷⁾ Foram excluídos pacientes com infecção aguda corrente, pacientes portadores de qualquer outro tipo de doença neuromuscular que não DMD e pacientes em uso de sonda nasogástrica. Dos pacientes selecionados, 17 apresentavam cifoescoliose importante.

Todos os pacientes selecionados faziam acompanhamento no Ambulatório de Ventilação Mecânica Não-Invasiva, Setor de Pediatria, Departamento de Psicobiologia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Instituto do Sono. O termo de consentimento livre e esclarecido foi assinado pelo paciente e por seu responsável. O protocolo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP (CEP 0775/06).

Após a avaliação clínica, foram realizadas medidas da saturação percutânea da oxihemoglobina, gás carbônico exalado e prova de função pulmonar. A espirometria foi realizada utilizando-se um espirômetro (KoKo Digidoser Spirometer, PDS Instrumentation, Louisville, CO, EUA) com o paciente sentado e seguindo critérios padrões.^(8,9) Todos os pacientes foram submetidos a medidas de pico de fluxo da tosse (PFT) em quatro momentos: basal, uso da técnica de compressão torácica, uso da técnica de empilhamento de ar com bolsa de ventilação e uso dessas duas técnicas (técnica combinada). Em cada momento, foram realizadas três medidas, sendo sempre utilizada a de maior valor. Para evitar a influência da ordem das manobras e minimizar a fadiga dos pacientes, a sequência desses momentos foi aleatória, exceto pela medida do PFT no momento basal, que foi coletada inicialmente em todos os pacientes.

As medidas de PFT após o uso da técnica de empilhamento de ar foram realizadas após três insuflações com uma bolsa de ventilação. A válvula unidirecional da bolsa de ventilação (reanimador manual adulto; Moriya, São Paulo, Brasil) foi mantida fechada. Todas as medidas foram coletadas por um único examinador e realizadas com o paciente sentado. As medidas de PFT foram feitas utilizando-se um bocal de papelão descartável acoplado a um medidor de fluxo máximo (Mini-Wright AFS, Clemente Clarke International, Essex, Inglaterra).

Para a medida basal, foi solicitado um esforço expiratório máximo (EEM) espontâneo após inspiração profunda (basal). Para as medidas de PFT com o uso da técnica de compressão torácica, foi realizado um EEM espontâneo associado à compressão do tórax, que consistia na aplicação de uma pressão externa sobre a caixa torácica. Uma das mãos era posicionada na região pósterior-superior do tórax do paciente, e a outra mão apoiava a região anterior do tórax, no terço inferior do osso esterno. Pedia-se para o paciente realizar uma inspiração profunda seguida de fechamento glótico; depois, em conjunto com a expiração forçada do paciente, o operador exercia a compressão torácica em direção ao abdômen (para baixo e para dentro). As medidas de PFT após o uso da técnica de empilhamento de ar foram realizadas com uma bolsa de ventilação. Essa técnica foi realizada com o paciente sentado e com a cabeça apoiada, para que não ocorresse hiperextensão do pescoço. A máscara da bolsa de ventilação era acoplada ao rosto do paciente e pressionada de baixo para cima para evitar o vazamento de ar. A cada compressão da bolsa de ventilação, o paciente realizava uma inspiração profunda; em seguida, não exalava o ar inspirado. Então, uma segunda compressão da bolsa de ventilação era realizada enquanto o paciente realizava nova inspiração. Ao final de três insuflações sem expirar nos intervalos, completou-se a manobra de empilhamento de ar. Após a realização da terceira insuflação, era feita uma expiração forçada e o PFT com EEM era medido. As medidas de PFT com o uso da técnica combinada foram realizadas com o uso da técnica de empilhamento de ar com bolsa de ventilação seguido da compressão torácica com EEM.

Os dados foram comparados usando-se o teste de correlação de Pearson e ANOVA para

medidas repetidas seguida do teste post hoc de Tukey ($p < 0,05$).⁽¹⁰⁾ Para os cálculos, utilizou-se o programa STATISTICA, versão 5.1 (StatSoft Inc., Tulsa, OK, EUA).

Resultados

Dos pacientes inicialmente selecionados, 28 foram estudados, com média de idade de 20 ± 4 anos, média de CVF de $29 \pm 12\%$ do previsto e média de massa corpórea de 56 ± 17 kg. Foram excluídos 2 pacientes que não tinham capacidade intelectual suficiente para realizar espirometria e PFT. A média de PFT basal, com o uso de compressão torácica, após empilhamento de ar e com o uso da técnica combinada foi de 171 ± 67 , 231 ± 81 , 225 ± 80 , e 292 ± 86 L/min, respectivamente. A ANOVA mostrou uma diferença significativa entre as condições estudadas [$F(3,69) = 67,07$; $p < 0,001$]. As medidas de PFT com compressão torácica, empilhamento de ar e técnica combinada foram

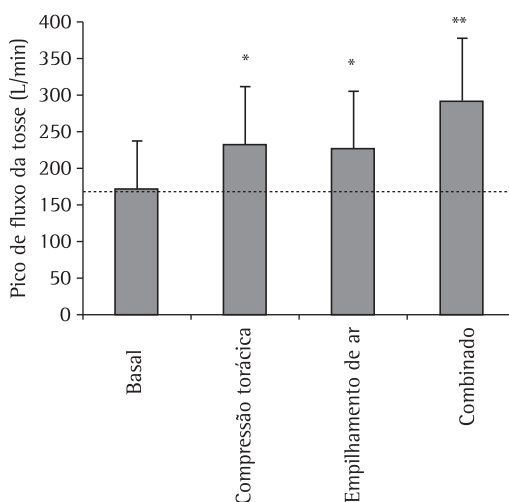


Figura 1 – As barras verticais representam as médias, e as linhas verticais representam o desvio-padrão das medidas de pico de fluxo da tosse nas quatro condições. A linha pontilhada horizontal representa o nível crítico de pico de fluxo da tosse (160 L/min), associado ao maior risco para infecção pulmonar. Os valores com o uso da compressão torácica e do empilhamento de ar foram iguais entre si embora maiores que o pico de fluxo da tosse basal. O valor do pico de fluxo da tosse com a técnica combinada foi maior que as medidas de pico de fluxo da tosse basal, com compressão torácica e com empilhamento de ar separadamente (* $p < 0,001$ vs. basal; ** $p < 0,001$ vs. basal e $p < 0,05$ vs. compressão torácica e empilhamento de ar).

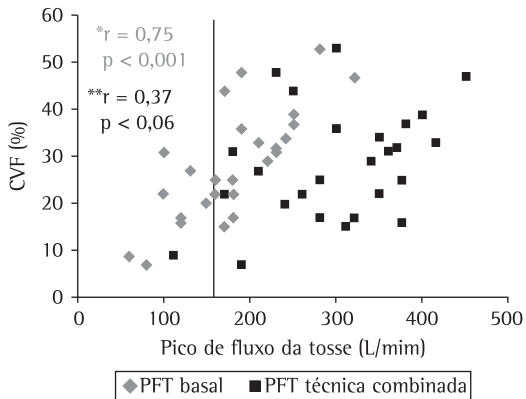


Figura 2 – Correlação direta entre a CVF e o pico de fluxo da tosse (PFT) basal e com o uso da técnica combinada. A linha pontilhada vertical representa o nível crítico de pico de fluxo da tosse (160 L/min), associado ao maior risco para infecção pulmonar.

significativamente maiores do que a medida basal ($p < 0,001$; Figura 1). A comparação entre a compressão torácica isolada e o empilhamento de ar isolado não mostrou diferenças significativas. O PFT após empilhamento de ar associado à compressão torácica (técnica combinada) foi significativamente maior do que as duas técnicas usadas isoladamente (Figura 1).

Os pacientes que apresentavam cifoescoliose importante apresentaram PFT basal mais baixo do que aqueles sem cifoescoliose, e, por analogia, as medidas nas outras três condições também foram distintas. No entanto, não houve diferenças no PFT entre os pacientes com e sem cifoescoliose quando se avaliou a diferença de aumento do PFT nas três condições de assistência à tosse em relação ao valor basal ($p > 0,05$).

Foi observada uma correlação direta e moderada entre CVF e PFT ($r = 0,75$; $p < 0,0001$; Figura 2). No entanto, a correlação foi fraca quando se comparou CVF e PFT utilizando-se a técnica combinada.

Discussão

Neste estudo, descrevemos que, em adolescentes portadores de DMD e distúrbio ventilatório restritivo grave, a assistência à tosse através do empilhamento de ar e/ou da compressão torácica aumentou a eficiência da tosse. É na segunda década de vida, quando há evolução para cifoescoliose e/ou restrição pulmonar, que esses adolescentes apresentam episódios de insuficiência respiratória potencializadas

pelo acúmulo de secreção traqueobrônquica. Durante os episódios de infecção pulmonar, porém, é fundamental uma estratégia terapêutica adequada que auxilie os músculos expiratórios. O tratamento inicial da insuficiência respiratória aguda em indivíduos normais inclui a suplementação de oxigênio; porém, em pacientes com doença neuromuscular, há maior risco de retenção de gás carbônico e não há benefício do uso da oxigenoterapia.⁽¹¹⁾ Ainda, a oxigenoterapia não permite que a saturação da oxi-hemoglobina seja um alarme do acúmulo de secreção, momento em que os familiares e os profissionais de saúde devem realizar as medidas de limpeza da secreção pulmonar. Como observamos neste estudo, o uso da técnica combinada teve maior eficácia do que cada técnica isoladamente. Para todos os pacientes, foi possível realizar um incremento do PFT, sendo que, para 7 dos 8 pacientes que apresentavam PFT < 160 L/min, foi possível superar esses níveis. Esse é um achado importante, pois esse é o limiar conhecido como o maior fator de risco para infecções pulmonares.⁽³⁾ Por isso, é importante orientar essas famílias quanto às técnicas de compressão torácica e de empilhamento de ar, além da aquisição de uma bolsa de ventilação.

A tosse é um reflexo de proteção essencial que remove corpos estranhos e o excesso de secreções das vias aéreas durante infecções virais, prevenindo doenças pulmonares como pneumonia, atelectasia e falência respiratória.^(4,12) A tosse normal é um processo de três etapas: (1) fase inspiratória; (2) fase de compressão; e (3) fase expulsiva. Em pacientes com doença neuromuscular, não só os músculos inspiratórios estão muito fracos para realizar uma inspiração profunda, mas também os músculos expiratórios podem não gerar força suficiente contra uma glote fechada para criar um fluxo de ar que seja funcional. Portanto, para assistir a tosse, são necessários métodos que auxiliem os músculos expiratórios a gerar altas pressões intratorácicas, tais como o treinamento muscular, a estimulação elétrica dos músculos abdominais e/ou a compressão toracoabdominal.⁽¹²⁾

O volume pré-tosse tem grande influência na efetividade da tosse em pacientes com doença neuromuscular. Sua perda da capacidade de realizar suspiros diminui as propriedades elásticas dos pulmões, aumentando o trabalho respiratório e predispondo à atelectasia. Em fases

adiantadas, a CV do portador de doença neuromuscular é próxima do volume de fechamento das unidades alveolares. O objetivo do empilhamento de ar é atingir a capacidade máxima de insuflação, ou seja, o volume de ar que pode ser inflado ativamente nos pulmões.⁽⁵⁾ A capacidade máxima de insuflação é um indicador indireto da complacência pulmonar. O aumento do volume pulmonar pode ser atingido através do empilhamento de ar,^(2,12) da respiração glossofaríngea⁽¹³⁾ ou utilizando-se somente a fase inspiratória de um equipamento de assistência mecânica à tosse.^(3,6) As técnicas para atingir a capacidade máxima de insuflação levam a um aumento do volume pulmonar, redução das microatelectasias, aumento da complacência pulmonar e melhora da efetividade da tosse.⁽⁵⁾ Durante a tosse de indivíduos normais, $2,3 \pm 0,5$ L de ar são expelidos numa taxa de fluxo de 360 a 1.200 L/min.⁽⁵⁾ Esses valores estão bem acima dos valores obtidos pelos pacientes com DMD deste estudo, cujo PFT basal foi, em média, 171 L/min. Além disso, para melhorar a eficácia da tosse, altas pressões intra-abdominais são necessárias para gerar um fluxo de tosse efetivo durante a abertura glótica; portanto, uma tosse efetiva requer altos volumes pulmonares e capacidade de sustentar a respiração.⁽¹⁴⁾

Pacientes com doença neuromuscular e restrição pulmonar têm um risco elevado de complicações respiratórias quando o PFT é inferior a 160 L/min.⁽³⁾ Neste estudo, a assistência à tosse com a técnica de empilhamento de ar associada à de compressão torácica elevaram o PFT de forma importante em todos os pacientes, sendo que somente um paciente permaneceu com valores abaixo de 160 L/min (Figura 1). É importante ressaltar que as técnicas manuais de assistência à tosse estão sujeitas a diversos problemas, tais como incoordenação entre o paciente e o operador, vazamento de ar pela máscara, além de força e método de compressão torácica inadequados. Daí a importância dos pacientes e dos cuidadores receberem treinamento detalhado e simples, de forma que sejam aptos a realizar essas manobras independentemente de profissionais de saúde.

Os dados encontrados neste estudo são semelhantes ao descritos por outros autores, que demonstraram, em pacientes tetraplégicos por traumatismo raquimedular, um aumento no PFT de 216 para 390 L/min com o uso de manobra

de assistência à tosse.⁽¹⁵⁾ Outros autores demonstraram a efetividade da assistência manual à tosse em pacientes com traumatismo raquimedular alto,⁽¹⁶⁾ síndrome pós-poliomielite,^(5,17) distrofia muscular,^(5,6) esclerose lateral amiotrófica^(5,18) e atrofia muscular espinhal progressiva.^(5,19) Ainda, a medida do PFT é importante para avaliar a função da musculatura bulbar, diferenciando pacientes com músculos faríngeos preservados, como na DMD, de pacientes com esclerose lateral amiotrófica de forma bulbar.⁽²⁾ A função dos músculos bulbares também pode ser avaliada através da diferença entre a capacidade máxima de insuflação e a CV.⁽¹²⁾ Por outro lado, observa-se um comportamento diferente do PFT quando comparado ao fluxo de dardo. O fluxo de dardo é o fluxo expiratório gerado pela pressão criada atrás da língua e lábios com a boca fechada. Assim que a boca se abre, a língua libera o ar numa manobra de cuspir ou de projetar um dardo numa sarabatana. O fluxo de dardo reflete mais a função dos músculos orofaciais e está associado com o controle inadequado da saliva.⁽²⁰⁾ Em geral, o fluxo em dardo é maior do que o PFE e o PFT.

Como era de se esperar, à medida que a CVF cai com a idade, há uma queda proporcional do PFT, o que já foi relatado por outros autores.⁽²¹⁾ A correlação entre a CVF e o PFT assistido com o uso da técnica combinada foi fraca, sugerindo que existam outros fatores que influenciam na capacidade máxima de insuflação e na compressão torácica. A complacência do sistema respiratório é distinta entre os sujeitos estudados; além disso, a presença de cifoescoliose pode prejudicar as manobras de assistência à tosse.⁽²²⁾ Neste estudo, não foram observadas diferenças na variação do aumento de PFT entre pacientes com e sem cifoescoliose; porém, como a amostra foi pequena, há chances de esse ser um erro do tipo II.

Alguns aspectos precisam ser ressaltados neste estudo. Os achados podem ter sido influenciados pela técnica de espirometria, pela sequência das medidas de PFT e pelo operador. A espirometria em pacientes com doença neuromuscular está sujeita a diversos problemas. Frequentemente para esses pacientes, há vazamento de ar ao redor do bocal, fadiga durante as manobras e fluxo expiratório curto. Por isso, realizamos espirometria segundo um critério padrão,⁽⁶⁾ e como os pacientes não conseguiam realizar expirações

durante 6 s, aceitamos curvas com um platô expiratório de no mínimo 2 s.⁽⁸⁾ Nos casos de vazamento ao redor do bocal, utilizamos uma máscara oronasal.⁽²³⁾ Para evitar que a sequência das manobras de assistência à tosse influenciasse nos resultados, procuramos alternar a sequência dessas. O empilhamento de ar foi realizado por um único operador, e a maioria dos pacientes já fazia uso da técnica de empilhamento de ar pelo menos três vezes ao dia no domicílio; portanto, não acreditamos que possa existir uma variação dos dados devido à técnica deficiente. Apesar de estudos semelhantes terem sido realizados por outros autores,^(4,12) os dados deste estudo têm validade interna para a realidade brasileira, onde o nível intelectual e socioeconômico dos pais e dos pacientes é distinto daqueles de países desenvolvidos.

Concluindo, observamos que as técnicas de compressão torácica e empilhamento de ar com bolsa de ventilação, quando realizadas concomitantemente, têm um efeito superior no aumento do PFT quando comparadas às mesmas manobras realizadas isoladamente. Portanto, essas técnicas de auxílio à tosse devem ser recomendadas no manejo respiratório de portadores de DMD e, por similaridade, de portadores de outras doenças neuromusculares que levam a restrição pulmonar.

Agradecimentos

Agradecemos à Professora Simone Dal Corso a orientação do trabalho de conclusão de curso e aos pacientes e seus cuidadores a sua disponibilidade e colaboração.

Referências

1. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170(4):456-65.
2. 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.
3. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1997;112(4):1024-8.
4. Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR, editor. *Pulmonary Rehabilitation: the Obstructive and Paralytic Conditions*. 1st ed. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1995, p 257-269.
5. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest*. 2000;118(1):61-5.
6. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81(6):411-5.
7. Gauld LM, Boynton A, Betts GA, Johnston H. Spirometry is affected by intelligence and behavior in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol*. 2005;40(5):408-13.
8. Kelley A, Garshick E, Gross ER, Lieberman SL, Tun CG, Brown R. Spirometry testing standards in spinal cord injury. *Chest*. 2003;123(3):725-30.
9. Rodrigues JC, Cardieri JM, Bussamra MH, Nakaie CM, Almeida MB, da Silva Filho LV, et al. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. Provas de Função Pulmonar em Crianças e Adolescentes. *J Pneumol*. 2002;28(3):S207-S221
10. Portney LG, Watkins MP. *Foundations of Clinical Research: Applications to Practice*. Norwalk: Appleton & Lange; 1993.
11. Gay PC, Edmonds LC. Severe hypercapnia after low-flow oxygen therapy in patients with neuromuscular disease and diaphragmatic dysfunction. *Mayo Clin Proc*. 1995;70(4):327-30.
12. Kang SW, Kang YS, Moon JH, Yoo TW. Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J*. 2005;46(2):233-8.
13. 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(4):295-300.
14. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest*. 1993;104(5):1553-62.
15. Kirby NA, Barnerias MJ, Siebens AA. An evaluation of assisted cough in quadriparetic patients. *Arch Phys Med Rehabil*. 1966;47(11):705-10.
16. Bach JR, Alba AS. Noninvasive options for ventilatory support of the traumatic high level quadriplegic patient. *Chest*. 1990;98(3):613-9.
17. Bach JR, Smith WH, Michaels J, Saporito L, Alba AS, Dayal R, et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil*. 1993;74(2):170-7.
18. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest*. 2002;122(1):92-8.
19. Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34(1):16-22.
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(2):105-11.
21. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol*. 2005;39(5):457-60.
22. Sivasothy P, Brown L, Smith IE, Shneerson JM. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax*. 2001;56(6):438-44.
23. Wohlgemuth M, van der Kooi EL, Hendriks JC, Padberg GW, Folgering HT. Face mask spirometry and respiratory pressures in normal subjects. *Eur Respir J*. 2003;22(6):1001-6.

Sobre os autores

Magneide Fernandes Brito

Analista de Polissonografia. Disciplina de Medicina e Biologia do Sono, Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP) Brasil.

Gustavo Antonio Moreira

Médico Pesquisador. Disciplina de Medicina e Biologia do Sono, Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP) Brasil.

Márcia Pradella-Hallinan

Médica Pesquisadora. Disciplina de Medicina e Biologia do Sono, Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP) Brasil.

Sergio Tufik

Professor Titular. Departamento de Psicobiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP) Brasil.