

## ADVERTÊNCIA

Este texto não substitui o publicado no Diário Oficial da União



**Ministério da Saúde**  
**Secretaria de Atenção à Saúde**

**PORTARIA Nº 370, DE 4 DE JULHO DE 2008**

O Secretário de Atenção à Saúde, no uso de suas atribuições,

Considerando a Portaria GM/MS nº 1.370, de 03 de junho de 2008, que institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS, o Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares;

Considerando a necessidade de adotar providências para viabilizar a organização e implantação do Programa, de definir o rol de doenças a serem contempladas, de estabelecer critérios técnicos de implantação do Programa e da assistência ventilatória aos portadores de doenças neuromusculares que dela necessitem, resolve:

Art. 1º - Estabelecer, na forma do Anexo I desta Portaria, o rol de doenças neuromusculares incluídas no Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares.

Art. 2º - Estabelecer, na forma do Anexo II desta Portaria, as Indicações Clínicas para a utilização de ventilação não invasiva em pacientes portadores de doenças neuromusculares.

Art. 3º - Estabelecer que as Secretarias de Saúde dos Estados, do Distrito Federal e dos municípios em Gestão Plena do Sistema adotem as providências necessárias à organização e implantação do Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares, devendo para tanto:

- a. cadastrar os pacientes portadores de doenças neuromusculares definidas no Anexo I desta Portaria;
- b. identificar aqueles pacientes em que a utilização de ventilação nasal intermitente de pressão positiva esteja indicada;
- c. identificar e cadastrar serviços de saúde aptos a realizar a manutenção e acompanhamento domiciliar destes pacientes;
- d. viabilizar a manutenção e acompanhamento domiciliar dos pacientes;
- e. estabelecer fluxos e mecanismos de referência e contrarreferência;
- f. zelar pela adequada utilização das Indicações Clínicas para a utilização de ventilação não invasiva em pacientes portadores de doenças neuromusculares, definidas no Anexo II desta Portaria; e
- g. efetuar o acompanhamento, controle, avaliação e auditoria que permitam garantir o adequado desenvolvimento das atividades previstas no Programa.

Art. 4º - Estabelecer que somente possam ser incluídos no Programa aqueles pacientes portadores das doenças estabelecidas no Anexo I desta Portaria.

Parágrafo Único - A inclusão dos pacientes no Programa deverá ser precedida de avaliação clínica de cada paciente e emissão do respectivo laudo de inclusão, de acordo com as indicações clínicas estabelecidas no Anexo II desta Portaria, a ser realizada por médico habilitado para tal e indicado pelo gestor estadual ou municipal do SUS.

Art. 5º - Estabelecer que o Gestor do SUS identifique, dentre os serviços integrantes de sua rede assistencial, aquele(s) que esteja(m) apto(s) a realizar as atividades preconizadas pelo Programa e os procedimentos definidos na presente Portaria, devendo utilizar, ainda, como critério de escolha dos serviços o seguinte:

- a- Serviço que disponha, como responsável técnico, médico pneumologista (médico com título de especialista em pneumologia, sendo que a habilitação pode ser comprovada por certificado de Residência Médica reconhecida pelo Ministério da Educação - MEC, título de especialista da Associação Médica Brasileira - AMB - Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia ou registro no cadastro de especialistas dos respectivos Conselhos Federal e Regionais de Medicina) e profissional técnico habilitado ao manuseio/manutenção do equipamento previsto para uso no Programa; e
- b- Preferencialmente ser serviço público e, na sua indisponibilidade, serviços de caráter filantrópico e hospitais Universitários de Ensino;

§ 1º Uma vez identificados os serviços, os mesmos deverão ser submetidos a vistoria in loco pelo respectivo gestor e, se aptos, sua indicação deverá ser formalizada junto à Comissão Intergestores Bipartite/CIB, a quem cabe aprovar a respectiva indicação.

§ 2º Aprovada a indicação pela CIB, o gestor deverá encaminhar a documentação abaixo listada ao Departamento de Políticas, Programáticas e Estratégicas da Secretaria de Atenção à Saúde do Ministério da Saúde, para fins de análise e habilitação.

serviço:

- a) Ofício do Gestor favorável ao credenciamento/habilitação;
- b) Cópia da Resolução CIB aprovando o credenciamento/habilitação;
- c) Relatório de Vistoria do gestor;
- d) Indicação do responsável técnico, e equipe complementar; e
- e) Informações sobre impacto financeiro.

Art. 6º - Alterar na Tabela de Habilitação de Serviços Especializados do Sistema de Cadastro Nacional dos Estabelecimentos de Saúde - SCNES, a descrição da habilitação de código 20.01, conforme a seguir descrita:

Tabela de Habilitação

| COD.  | DESCRIÇÃO   |
|-------|---|
| 20,01 | Programa de Assistência Ventilatória não invasiva aos portadores de Doenças Neuromusculares |

§ 1º A habilitação de que trata este artigo somente será realizada nos limites orçamentários previstos para o ex- financeiro pelo Ministério da Saúde.

§ 2º Os atuais estabelecimentos de saúde que prestam assistência às pessoas com Distrofia Muscular Progre- permanecerão credenciados/habilitados para prestar assistência aos portadores de doenças neuromusculares, até ev- manifestação em contrário do respectivo gestor.

Art. 7º - Redefinir, na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses / Próteses e Materiais Especiais (OPM) do SUS os seguintes procedimentos:

|                            |   |
|----------------------------|---|
| Procedimento:              | 03.01.05.001-3 AVALIAÇÃO E ACOMPANHA-<br>MENTO DOMICILIAR DE PACIENTE COM<br>DOENÇA NEUROMUSCULAR, SUBMETIDO A<br>VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA - pa-<br>ciente/mês.   |
| Descrição:                 | Consiste na assistência domiciliar realizada pelo en-<br>fermeiro(a) e / ou fisioterapeuta para orientar aos<br>pacientes com doença neuromuscular submetidos a<br>ventilação nasal intermitente de pressão positiva,<br>quanto ao uso correto do ventilador Bilevel e na<br>avaliação mensal desses pacientes pelo médico do<br>serviço especificamente cadastrado para prestar essa<br>assistência. |
| Origem:                    | A.38.081.01-6   |
| Modalidade:                | Assistência domiciliar  |
| Complexidade:              | MC - Média Complexidade   |
| Tipo de Financiamento:     | FAEC - Fundo de Ações Estratégicas e Compen-<br>sação   |
| Valor Ambulatorial SA:     | R\$ 50,00   |
| Total Ambulatorial:        | R\$ 50,00   |
| Idade mínima               | 0 Mes(es)   |
| Idade Max:                 | 110   |
| Sexo:                      | F/M   |
| Quant máxima               | 01  |
| Instr. Registro:           | APAC (Procedimento Principal)   |
| Media Permanência          | NÃO   |
| Admite longa permanência   | NÃO   |
| Admite permanência à maior | NÃO   |
| Cirurgias Eletivas         | NÃO   |
| CNRAC                      | NÃO   |
| Inclui valor da anestesia  | NÃO   |
| Permanência por dia        | NÃO   |
| CBO:                       | 2231-16, 2231-15 , 2231-42 ,2231-51 ,223505 ,<br>2235-C2, 2236-05 , 251510  |
| Especialidade do Leito     | -   |
| Serviço/Classificação      | 133- Serviço de Pneumologia - 001 - Tratamento de<br>doenças das vias aéreas inferiores   |
| CID Principal:             | G70.0 , G71.0 , G71.1, G71.2, G71.3, G12.0, G12.1,<br>G12.2, G60, B91   |
| Habilitação                | 20.01 - Programa de Assistência Ventilatória Não<br>Invasiva a Portadores de Doenças Neuromusculares  |

|                             |   |
|-----------------------------|---|
| Procedimento:               | 03.01.05.006-6 - INSTALAÇÃO/MANUTENÇÃO DE VENTILAÇÃO DOMICILIAR NÃO INVASIVA ATRAVÉS DO VENTILADOR TIPO DOIS NÍVEIS EM DOIS NÍVEIS COM BILEVEL- uso de ventilador paciente/dia  |
| Descrição:                  | Consiste na disponibilização/manutenção domiciliar do ventilador volumétrico tipo bilevel, apto a realizar ventilação nasal intermitente de pressão positiva indicada para paciente com doença neuromuscular. Encontram-se incluídos no procedimento, o fornecimento de material de consumo mensal (oxigênio) e a substituição semestral de máscara de zel com touca. |
| Origem:                     | A.19074018, H.23001020  |
| Modalidade:                 | Internação domiciliar Assistência domiciliar  |
| Complexidade:               | MC - Média Complexidade   |
| Tipo de Financiamento:      | FAEC - Fundo de Ações Estratégicas e Compensação  |
| Valor Ambulatorial SA:      | R\$ 25,00   |
| Total Ambulatorial:         | R\$ 25,00   |
| Valor SH:                   | R\$ 0,00  |
| Valor SP:                   | R\$ 0,00  |
| Total Hospitalar:           | R\$ 0,00  |
| Idade Mínima:               | 0 Mes(es)   |
| Idade Máxima:               | 110   |
| Sexo:                       | F/M   |
| Quant máxima:               | 31  |
| Instr. Registro:            | APAC (Procedimento Secundário) e AIH (Procedimento Secundário)  |
| Media Permanência:          | NÃO   |
| Admite longa permanência:   | NÃO   |
| Admite permanência à maior: | NÃO   |
| Cirurgias Eletivas:         | NÃO   |
| CNRAC:                      | NÃO   |
| Inclui valor da anestesia:  | NÃO   |
| Permanência por dia:        | NÃO   |
| CBO:                        | 2231-16, 2231-15, 2231-42, 2231-51, 2235-05, 2235-20, 2235-25, 2235-C2, 2236-05   |
| Serviço / Classificação:    | 133- Serviço de pneumologia - 001 - Tratamento de doenças das vias aéreas inferiores  |
| CID Principal:              | G70.0, G71.0, G71.1, G71.2, G71.3, G12.0, G12.1, G12.2, G60, B91  |
| Habilitação:                | -   |

§ 1º Os procedimentos ora redefinidos devem ser registrados através de seus instrumentos de registros pelos se habilitados pelo Ministério da Saúde.

§ 2º O ventilador volumétrico será remunerado levando-se em conta o(s) dia(s) que o paciente permaneceu com assis ventilatória.

Art. 8º Estabelecer as seguintes consistências para os procedimentos constantes do artigo 7º:

I - APAC (procedimento principal) X APAC (procedimento secundário)

| APAC (proc.principal) Código | Descrição   | Qte Max. | Compatível com | APAC (proc.secundário) Código | Descrição  | Qte Max. |
|------------------------------|---|----------|----------------|-------------------------------|--|----------|
| 03.01.05.001-5               | Aval. e acomp. domiciliar de paciente c/doença neuromuscular submetido à ventilação mecânica não invasiva | 01       |                | 03.0105.006-6                 | Instalação/manutenção de ventilação domiciliar não invasiva através do ventilador tipo dois níveis | 31       |

II - AIH (procedimento principal) X AIH (procedimento secundário)

| AIH (proc.principal) Código | Descrição                       | Qte Max. | Compatível com | AIH (proc.secundário) Código | Descrição  | Qte Max. |
|-----------------------------|---------------------------------|----------|----------------|------------------------------|--|----------|
| 03.01.05.007-4              | Internação domiciliar (por dia) | 31       |                | 03.0105.006-6                | Instalação/manutenção de ventilação domiciliar não invasiva através do ventilador tipo dois níveis | 31       |

Art. 9º - Estabelecer que os procedimentos definidos no artigo 7º desta Portaria serão operacionalizados no SIA/SUS, por meio de Autorização de Procedimentos Ambulatoriais de Alta Complexidade/ Custo (APAC).

Art. 10 Definir que os formulários/ instrumentos utilizados no SIA/SUS, deverão estar de acordo com as disposições da Portaria SAS/MS nº 768, de 26 de outubro de 2006:

1) Laudo para Solicitação/Autorização de APAC;

II) As APAC devem ter as numerações em conformidade com o disposto no artigo 2º da Portaria SAS nº 567, de 13 de outubro de 2005:

a) As APAC emitidas para autorizar os procedimentos de que trata o artigo 7º desta Portaria devem ter a validade de três (três) competências.

III) APAC/Meio Magnético - Instrumento que permite registrar e armazenar as informações da APAC e do Laudo visa cobrança do procedimento autorizado:

a) A cobrança dos procedimentos definidos no Art. 7º solicitados/ autorizados através do Laudo de Solicitação/Autorização Procedimento Ambulatorial deve ser feita através de seus registros em APAC/Meio magnético de acordo com os seguintes tipos de APAC;

b) APAC Inicial- abrange o período a partir da data de início da autorização até o último dia do mês;

c) APAC de Continuidade - abrange o 2º e 3º mês subsequentes a APAC inicial; e

d) O encerramento da APAC poderá ser realizado de acordo com os códigos abaixo descritos, utilizados no Sistema de Informação Ambulatorial do SUS - SIA/SUS e definidos na Tabela Auxiliar de Motivo de Saída/Permanência, conforme Portaria SAS nº 719 de 28 de dezembro de 2007:

|     |  |
|-----|--|
| 1.8 | Alta por outros motivos                                  |
| 2.1 | Por características próprias da doença                   |
| 2.8 | Outros motivos   |
| 3.1 | Transferido para outro estabelecimento                   |
| 4.1 | Com declaração de óbito fornecida pelo médico assistente |

Art. 11 - Definir que será permitido ao serviço cadastrado a terceirização da instalação/manutenção dos ventiladores volumétricos do tipo Bilevel, facultando ao prestador privado com e sem fins lucrativos a proceder à cessão de seus créditos, relativos à realização desses procedimentos, em benefício da empresa fornecedora dos ventiladores volumétricos tipo Bilevel.

Parágrafo Único - Para a cessão de crédito de que trata o caput deste Artigo, os fornecedores dos ventiladores volumétricos tipo Bilevel deverão estar cadastrados na Agência Nacional de Vigilância Sanitária - ANVISA, e possuir a Autorização de Funcionamento de Empresas - AFE/ANVISA.

Art. 12 - Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos financeiros a contar da competência julho de 2008, revogando a Portaria SAS nº 364, de 05 de setembro de 2001.

## JOSÉ CARVALHO DE NORONHA

### ANEXO I

#### ROL DAS DOENÇAS INCLuíDAS NO PROGRAMA ASSISTÊNCIA VENTILATÓRIA NÃO INVASIVA AOS PORTADORES DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES - CIDS

##### G70.0 -Miastenia gravis

Usar código adicional de causa externa (Capítulo XX), se necessário, para identificar a droga se induzida por drogas.

##### G71.0 Distrofia muscular

##### Distrofia muscular (das):

- autossômica recessiva, infantil, semelhante a Duchenne ou Becker
- benigna [Becker]
- cinturas escapular e pélvica
- distal
- escápulo-peroneal benigna com contraturas precoces [Emery- Dreifuss]
- escápulo-peroneal
- fásquio-escápulo-umeral
- grave [Duchenne]
- ocular
- óculo-faríngea

##### Exclui: distrofia muscular congênita:

- SOE (G71.2)
- com anormalidades morfológicas específicas das fibras musculares

##### G71.1 Transtornos miotônicos

##### Distrofia miotônica [Steinert]

##### Miotonia:

- condrodistrófica
- induzida por drogas

- sintomática

Miotonia congênita:

- SOE
- dominante [Thomsen]
- recessiva [Becker]

Neuromiotonia [Isaacs]

Paramiotonia congênita

Pseudomiotonia

Usar código adicional de causa externa (Capítulo XX), se necessário, para identificar a droga, se induzida por drogas.

G71.2 Miopatias congênitas

Desproporção dos tipos de fibras

Distrofia muscular congênita:

- SOE
- com anormalidades morfológicas específicas das fibras musculares

Doença (da) (do):

- parte central ("central core disease")
- tipo:
- "minicore"
- "multicore"

Miopia:

- miotubular (centronuclear)
- nemalina

G71.3 Miopia mitocondrial não classificada em outra parte

G12.0 Atrofia muscular espinal infantil tipo I [Werdnig- Hoffman]

G12.1 Outras atrofias musculares espinais hereditárias

Atrofia muscular espinal:

- do adulto
- distal
- infantil, tipo II
- forma juvenil, tipo III [Kugelberg-Welander]
- forma escápulo peronial

Paralisia bulbar progressiva da infância [Fazio-Londe]

G12.2 Doença do neurônio motor

Atrofia muscular espinal progressiva

Doença familiar do neurônio motor

Esclerose lateral:

- amiotrófica
- primária

Paralisia bulbar progressiva

G60.0 Neuropatia hereditária motora e sensorial

Atrofia muscular peronial (tipo axonal) (tipo hipertrófico) Doença (de):

- Charcot-Marie-Tooth
- Déjerine-Sottas

Neuropatia:

- hereditária motora e sensorial, tipos I-IV

· hipertrófica da infância

Síndrome de Roussy-Lévy

B91 Sequelas de poliomielite

Versão 1.6c - ©1993 by CBCD e DATASUS

## ANEXO II INDICAÇÕES CLÍNICAS PARA UTILIZAÇÃO DE VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA EM PACIENTES PORTADORES DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES

### 1- Introdução

As doenças neuromusculares englobam um grupo de doenças que levam à fraqueza muscular generalizada envolvendo membros superiores e/ou inferiores, músculos da orofaringe e da respiração, acarretando dificuldade para engolir, falar e respirar.

Estas doenças podem ser causadas por alterações do músculo, dos nervos periféricos, da junção músculo-nervo ou dos neurônios motores da medula espinhal. Podem ocorrer, na sua maioria, por alterações genéticas hereditárias, mas há casos esporádicos. Apesar da incapacidade física, os pacientes com doenças neuromusculares mantêm íntegros o raciocínio e a emotividade, percebendo tudo o que acontece a sua volta.

Dentre as doenças neuromusculares por alterações do músculo se destacam as distrofias musculares, das quais são conhecidas mais de trinta diferentes formas e que se caracterizam por degeneração progressiva do tecido muscular. A forma mais frequente e mais grave é a do tipo Duchenne, cuja incidência média é de 1 para cada 3.500 nascidos do sexo masculino. Na distrofia muscular o recém nato, é aparentemente normal. Entre os 3 e 4 anos de vida o paciente apresenta dificuldade para subir escadas, correr e quedas frequentes.

Com a evolução da doença as limitações vão crescendo a ponto de, em torno dos 10 a 12 anos de vida, o paciente ficar incapacitado de andar, necessitando do uso de cadeira de rodas. Na progressão da doença outros grupos musculares vão sendo atingidos como os dos membros superiores, coração e musculatura respiratória.

A evidência atual sobre o benefício terapêutico da ventilação mecânica não-invasiva para portadores de doenças neuromusculares é consistente, sugerindo alívio dos sintomas de hipoventilação crônica em curto prazo, aumento de sobrevida e melhora da qualidade de vida.

Estudos recentes demonstram que a ventilação, com o auxílio de ventiladores volumétricos Bilevel, não apenas retarda a queda da capacidade funcional como pode retardar ou impedir a progressão da insuficiência respiratória, melhorando assim a qualidade e a expectativa de vida. Os benefícios do suporte ventilatório são extremamente importantes, determinando, não raro de forma dramática, a mudança para melhor da qualidade de vida dos portadores de doenças neuromusculares.

A utilização de suporte ventilatório nos pacientes portadores de doenças neuromusculares deve ser adequadamente avaliada e indicada, devendo-se para tanto considerar os critérios para sua indicação estabelecidos no presente documento.

### 2 - Critérios Clínicos

A evolução da disfunção respiratória do paciente portador de doença neuromuscular deve ser avaliada clinicamente.

O agravamento das condições respiratórias é revelado por sintomas de hipoventilação alveolar, tais como fadiga, dispnéia e cefaléia matinal. Outros sinais e sintomas também são sugestivos de uma possível necessidade de suporte ventilatório: - perda de peso excessiva, despertares frequentes, sonolência excessiva diurna, pesadelos de sufocamento, controle inadequado de secreção de vias aéreas superiores, pneumonias de repetição, depressão, perda de memória, irritabilidade, ansiedade, prejuízo intelectual, redução da libido, dor muscular e noctúria frequente.

O uso de Ventilação Noturna não-Invasiva como tratamento das insuficiências ventilatórias graves é uma tendência mundial. As indicações de Ventilação Noturna não-Invasiva incluem adultos e crianças, e os diferentes tipos de tecnologia devem ser aplicados de acordo com as características dos pacientes, estes agrupados conforme as necessidades decorrentes da faixa etária, da etiologia e outros.

Na avaliação geral, independente do nível de classificação considerado, deve-se avaliar inicialmente a(s):

- Ausência de co-morbidade médica e psicológica que limite a consecução do procedimento;
- Condições adequadas de reabilitação na cidade de origem com fisioterapeuta.
- Família adequada e motivada para o uso de Ventilação Noturna não-Invasiva.

As indicações para ventilação não-invasiva são:

PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg;

SpO<sub>2</sub> < 88% por mais de 5 minutos durante o sono e/ou dessaturação de oxigênio não explicada pela presença de apnéias ou hipopnéias;

Sintomas compatíveis com hipoventilação alveolar crônica cefaléia matinal, fadiga, despertar noturno freqüente com dispnéia e taquicardia, sonolência, pesadelos relacionados com dificuldades respiratórias (suficação e afogamento), dificuldade de concentração, ansiedade, depressão, náuseas, hiporexia, perda ou ganho de peso, dificuldade de mobilizar secreções das vias aéreas e em casos mais avançados hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca congestiva e policitemia.

As contra - indicações para ventilação não-invasiva são:

- a) Diminuição da consciência, sonolência, agitação, confusão ou recusa do paciente;
- b) Instabilidade hemodinâmica com necessidade de medicamento vasopressor, choque, arritmias complexas;
- c) Obstrução da via aérea superior ou trauma de face;
- d) Tosse ineficaz ou incapacidade de deglutição;
- e) Distensão abdominal, náuseas e vômitos;
- f) Sangramento digestivo alto.

3- Os objetivos da Ventilação Não Invasiva são:

- a) Manutenção das trocas gasosas pulmonares;
- b) Diminuição do trabalho respiratório;
- c) Diminuição da dispnéia

4- Acompanhamento dos Pacientes em uso Ventilação Noturna Não-Invasiva:

O acompanhamento consiste em:

- a) Orientação familiar;
- b) Consulta de seguimento com médico;
- c) Consulta de seguimento da assistência social;
- d) Consulta de seguimento psicológico;
- e) Avaliação da satisfação do usuário.

Freqüência do acompanhamento:

- a) No primeiro mês
- b) No sexto mês
- c) Após o final do primeiro ano, anualmente, salvo exceções.

Nem todos os pacientes toleram e usam adequadamente este equipamento. A aceitação da ventilação noturna não-invasiva durante a primeira noite varia e não garante adesão posterior e continuidade do tratamento. Portanto, a adesão deve ser supervisionada por equipe multidisciplinar ou pelo médico.

Define-se adesão aceitável ao tratamento com ventilação noturna não-invasiva o uso por mais de 4,5 horas por noite e por, no mínimo, 5 noites por semana. Para a análise do uso adequado deve-se ter em conta o uso na pressão prescrita, desconsiderando-se as horas com pressão inferior à indicada, em geral, por deslocamento ou uso incorreto da máscara nasal. Estes critérios mínimos têm-se mostrado suficientes para reduzir a sonolência e os sintomas neurocognitivos. Não se conhece o impacto do uso parcial sobre as complicações cardiovasculares.

A adesão em longo prazo depende da adaptação inicial e pode ser prevista após um mês de uso. Caso o paciente não aceite, não se adapte ou não venha a aderir ao tratamento deverá ser encaminhado novamente ao programa de educação.

O gestor local desenvolverá programa educacional para pacientes em uso de ventilação noturna não-invasiva que poderá ser constituído de material descritivo, material áudio-visual, serviço de orientações individuais e em grupo a pacientes e familiares. Esse programa seria primariamente aplicado durante o primeiro mês de tratamento e em casos de adesão incompleta.

O seguimento clínico é, portanto, considerado importante e deverá constar de avaliação médica, avaliação de efeitos colaterais e reações adversas, avaliação subjetiva da sonolência por meio de questionários padronizados e leitura do medidor de horas de uso. Recomenda-se tal seguimento clínico durante o primeiro mês de uso, após seis meses e após um ano do início do tratamento efetivo. Após esse período recomenda-se seguimento anual, na ausência de novos sintomas. Durante as avaliações periódicas dos pacientes, também deverá ser feita a revisão do equipamento, podendo o mesmo ser substituído ou reparado quando necessário.

O médico é responsável pelo seguimento do paciente, podendo ser assistido por uma equipe multidisciplinar com experiência em distúrbios ventilatórios, que pode ser constituída por técnico em polissonografia, enfermeiro, assistente social, fisioterapeuta respiratório e psicólogo. Essa equipe deve manejar adequadamente os possíveis efeitos colaterais relacionados ao uso do ventilação noturna não-invasiva e prover suporte técnico emergencial. Pacientes com Hipoventilação Noturna serão referidos para verificação do nível de pressão apenas se apresentarem alteração de PCO<sub>2</sub> ou se os sintomas recorrerem.

5 - Efeitos colaterais e complicações:

O gestor deve estar capacitado a lidar com as complicações mais comuns do uso de ventilação noturna não-invasiva, tais como:

- a) Abrasões de pele ou reação cutânea ao material da máscara;

- b) Necessidade de ajustes ou mudanças na interface pacientemáscara;
- c) Obstrução, rinorréia, ressecamento ou mais raramente sangramento nasal;
- d) Ressecamento bucal;
- e) Conjuntivite;
- f) Hipercapnia;
- g) Deformidades faciais adquiridas por pressão exagerada na fixação da máscara;
- h) Identificação de escape aéreo na máscara, mangueira ou válvula;
- i) Indicação de acréscimo de umidificador.

#### 6 - Término do tratamento:

Os motivos para se terminar o tratamento, obrigando o paciente a retornar o equipamento são:

- a) Não apresentar melhora sintomática;
- b) Melhora dos eventos obstrutivos através de outro tratamento;
- c) Não aderir ao tratamento de forma comprovada pelo medidor de horas de uso;
- d) Desenvolver complicações que o impeçam de utilizar o ventilação noturna não-invasiva.

Observação: A suspensão temporária pode ser avaliada, a critério do médico ou em casos de internação hospitalar.

#### 7 - Bibliografia

1. Impact of Nasal Ventilation on Survival in Hypercapnic Duchenne Muscular Dystrophy. A K Simonds, F Muntoni, S Fielding. Thorax 1998;53:949 - 952
2. Respiratory Care of Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Statement. AJRCCM 2004; 170:456-465
3. Insuficiência Respiratória Crônica nas Doenças Neuromusculares: diagnóstico e tratamento. Jornal Brasileiro de Pneumologia 2007;31 (1 ):81-92.
4. Clinical Indications for Noninvasive Positive Pressure Ventilation in Chronic Respiratory Failure Due to Restrictive Lung Disease, COPD, and Nocturnal Hypoventilation - A Consensus Conference Report (Chest 1999; 116:521 - 534);
5. Ventilação Mecânica Não Invasiva - III Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. Jornal Brasileiro de Pneumologia. (2007 - Vol.33 - Supl. 25).