

Manejo de um lactente com epidermólise bolhosa em ventilação mecânica invasiva

Management of an infant with epidermolysis bullosa on invasive mechanical ventilation

Fabiola Fernandes Junior^a , Luanda Bruno Pinheiro^a , Milena Siciliano Nascimento^{a,*} ,
Cristiane do Prado^a 

RESUMO

Objetivo: Descrever pela primeira vez na população pediátrica a utilização de técnica eficaz para mobilização de secreção em paciente cuja patologia impõe muitas limitações no seu cuidado.

Descrição do caso: Lactente de 2 anos e 4 meses com diagnóstico de epidermólise bolhosa dependente de ventilação mecânica pós-parada cardiorrespiratória evoluiu com atelectasia em lobo superior direito, com restrição a todas as técnicas manuais de mobilização de secreção em virtude do risco de agravamento das lesões de pele. Optou-se pela realização de aspiração traqueal em sistema fechado combinada à pausa expiratória, técnica até então só descrita em pacientes adultos.

Comentários: O relato trata, portanto, do primeiro caso a utilizar essa técnica em paciente pediátrico. O uso da pausa expiratória combinada à aspiração traqueal não só otimizou a mobilização de secreção como também foi uma ferramenta segura para a reversão da atelectasia. O resultado revela-se importante, pois amplia as possibilidades do manejo de pacientes pediátricos internados nas unidades de terapia intensiva, principalmente em situações de contraindicação absoluta de manipulação torácica.

Palavras-chave: Ventilação mecânica; Pediatria; Epidermólise bolhosa; Fisioterapia.

ABSTRACT

Objective: To describe, for the first time in the pediatric population, the use of an effective technique to mobilize secretion in a patient whose disease imposes many care limitations.

Case description: 2-year-old infant with Epidermolysis Bullosa, dependent on mechanical ventilation after cardiorespiratory arrest. Infant evolved with atelectasis in the right upper lobe with restriction to all manual secretion mobilization techniques due to the risk of worsening skin lesions. We opted for tracheal aspiration in a closed system combined with expiratory pause, a technique only described in adult patients so far.

Comments: This case report is the first to use this technique in a pediatric patient. The use of expiratory pause combined with tracheal aspiration not only optimized the mobilization of secretion, but it was also a safe tool for reversing atelectasis. Our case report brings an important result because it increases the possibilities of managing pediatric patients admitted to intensive care units, especially in situations of absolute contraindication for chest maneuvers.

Keywords: Respiration, artificial; Pediatrics; Epidermolysis bullosa; Physical therapy specialty.

*Autora correspondente. E-mail: milenasn@einstein.br (M. S. Nascimento).

^aHospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

Recebido em 28 de julho de 2020; aprovado em 18 de outubro de 2020.

INTRODUÇÃO

A epidermólise bolhosa (EB) é caracterizada por alterações na adesão intraepidérmica ou dermoepidérmica que resultam no surgimento de bolhas na pele em resposta ao menor trauma sofrido.¹ As lesões cutâneas dificultam a manipulação do paciente durante os cuidados diários.² Mudança simples de decúbito ou mobilizações articulares passivas podem ser um desafio para a equipe multidisciplinar que acompanha esses enfermos. Em relação à criança avaliada, somam-se a necessidade da ventilação mecânica invasiva e a presença de uma via aérea artificial, o que aumenta o risco de acúmulo de secreção em virtude do comprometimento do mecanismo de depuração mucociliar.³

Todo o sistema respiratório, desde a cavidade nasal até os bronquíolos respiratórios, é revestido internamente por um epitélio ciliado e glândulas submucosas e células caliciformes, que são responsáveis pela produção do muco respiratório. Os cílios são os propulsores do transporte mucociliar, e seus batimentos coordenados dirigem o fluxo de muco em direção à hipofaringe, sendo as secreções aí deglutidas.⁴⁻⁶ O batimento ciliar é dependente de muitos fatores inter-relacionados, incluindo as características viscoelásticas do muco, umidade e temperatura do ar inalado, volumes e fluxos respiratórios.⁶ Pacientes em ventilação mecânica têm a maioria desses fatores fisiológicos alterados, o que favorece o acúmulo de secreção, que por sua vez pode trazer complicações, como aumento das pressões nas vias aéreas, retenção de gás carbônico, alterações na relação ventilação/perfusão (V/Q), queda na saturação arterial de oxigênio (SpO₂), pneumonia associada à ventilação e atelectasia.⁷

Atuando preventivamente e auxiliando o mecanismo para o transporte mucociliar, as manobras torácicas que trabalham para aumentar o fluxo expiratório e promover o direcionamento das secreções para as vias aéreas mais proximais são fortemente evidenciadas na literatura.^{8,9} Mais recentemente, técnicas que utilizam o ventilador mecânico como ferramenta para mobilização de secreção vêm sendo divulgadas indicando que uma aplicabilidade que favorece sua utilização em situações nas quais o paciente não pode ser muito manipulado.^{10,11}

A dinâmica do fluxo de ar inspiratório e expiratório gerado pelas configurações do ventilador pode contribuir substancialmente para o movimento do muco. Estudos em modelos animais e pulmonares têm demonstrado consistentemente que a diferença entre o fluxo inspiratório e o expiratório pode resultar em migração de muco, com o potencial de eliminar ou incorporar secreções. Para mover o muco cefálico para que possa ser facilmente removido por sucção ou tosse, um ganho no fluxo expiratório geral deve existir.¹²

Ambos os métodos para a aspiração endotraqueal, aberta e fechada, possuem vantagens e desvantagens. No primeiro, os pacientes são desconectados do ventilador mecânico, o que

leva à hipoxemia e perda de volume pulmonar. O segundo, no entanto, remove menor massa de secreção. Com base nessas razões, uma das principais vantagens do método de aspiração fechada é que evita a despressurização do sistema, porém a manutenção do fluxo inspiratório prejudica a remoção da secreção.^{13,14} Assim, a utilização da pausa expiratória associada ao sistema de aspiração fechado parece ser uma interessante estratégia para evitar a despressurização do sistema e, ao mesmo tempo, garantir a depuração de secreção.

Em condições como a EB, e inúmeras outras que limitam ou impossibilitam a manipulação do paciente, a realização da aspiração traqueal com sistema fechado associado à pausa expiratória surge como uma alternativa com grande aplicabilidade no manuseio de paciente em estados críticos internados em unidade de terapia intensiva. Este relato visa evidenciar a aplicação dessa técnica em criança com EB.

RELATO DE CASO

Este relato foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa, registrado sob o número CAAE: 34237120.8.0000.0071, e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado pelo responsável legal. A pesquisa clínica foi realizada de acordo com os princípios descritos na Declaração de Helsinki.

Paciente do sexo feminino, 2 anos e 4 meses, portadora da Síndrome Epidermólise Bolhosa Distrófica Recessiva. Realizado transplante de medula óssea allogênica em junho de 2019 com enxertia medular ou “pega” da medula em dezembro de 2019.

Diagnosticada com anemia hemolítica autoimune pós-transplante (Hb: 4,4g/dL e Ht: 8,2%) em janeiro de 2020, necessitando de internação para realização de pulsoterapia. Evoluiu com deterioração clínica, com necessidade de intubação orotraqueal (IOT), seguida de duas paradas cardiorrespiratórias (PCRs). Paciente chegou à instituição sem sedação para avaliação da evolução do quadro neurológico pós-PCR, sem resposta à dor e ausência de reflexo de tosse. Estava hemodinamicamente estável, sem drogas vasoativas, IOT em ventilação mecânica em modalidade assistida/controlada e pressão controlada (AC/PC), com parâmetros: pressão controlada (PC): 14; pressão expiratória final (PEEP): 8; frequência respiratória (FR): 30; FIO₂: 50%; tempo inspiratório (T_{insp}): 0,75 segundo; e volume corrente (VC): 11mL/kg.

O exame de radiografia de tórax mostrava imagem sugestiva de atelectasia em lobo superior direito (Figura 1A). Havia restrições clínicas para manobras de higiene brônquica convencional e a paciente mantinha ausência de reflexo de tosse mesmo durante as aspirações.

Foi instituído que durante as sessões de fisioterapia respiratória seriam realizadas manobras de pausa expiratória no

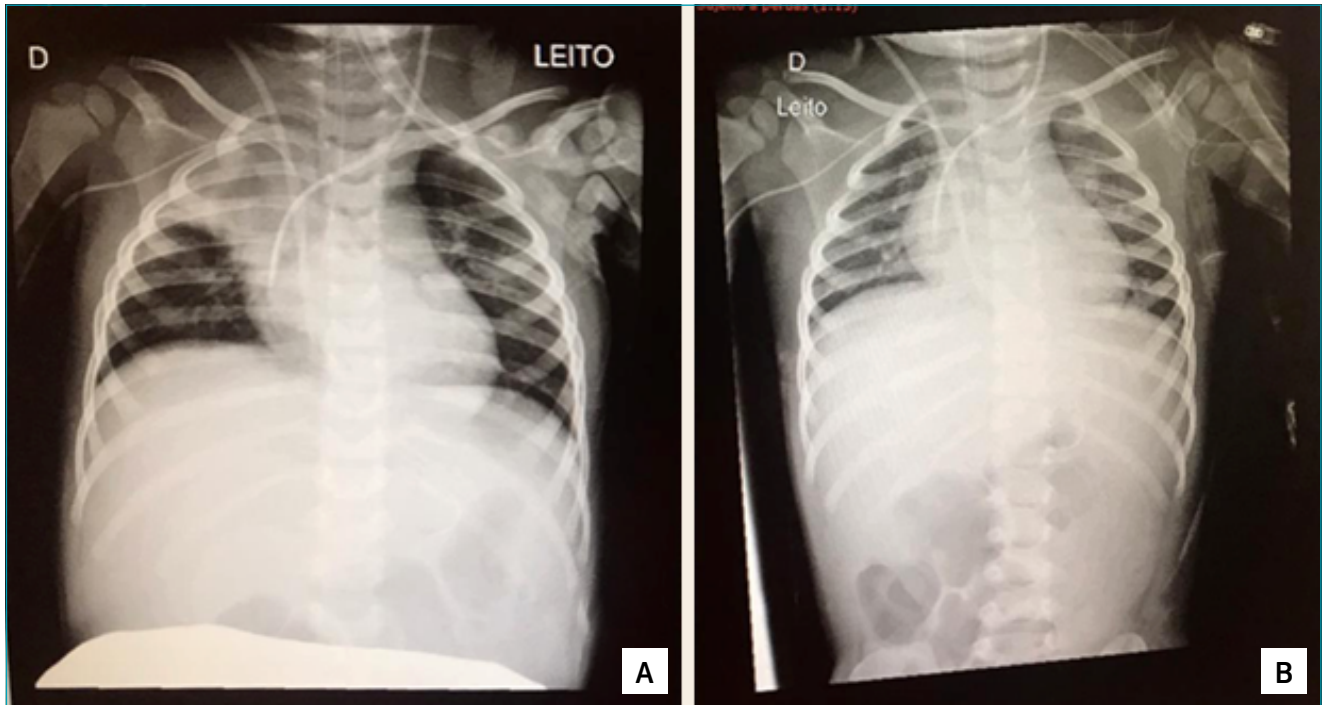


Figura 1 Radiografia de tórax da paciente com epidermólise bolhosa. (A) Hipotransparência em ápice direito; (B) Melhora da hipotransparência após manobras de pausa expiratória durante aspiração em sistema fechado.

ventilador mecânico para otimização de remoção de secreções, já que era contraindicado qualquer tipo de manobra de higiene brônquica, em virtude das lesões cutâneas.

As aspirações foram realizadas com sistema fechado, sendo a primeira aspiração do atendimento realizada sem a pausa expiratória e as aspirações seguintes associadas à pausa expiratória por cinco segundos no ventilador mecânico. A quantidade de secreção na aspiração sem a pausa expiratória mostrou-se mínima ou nenhuma, e com a pausa expiratória, volumosa e semiespessa.

O raio-X de controle, após três sessões de fisioterapia com manobra da pausa expiratória, apresentou reversão total da atelectasia em ápice direito (Figura 1B).

DISCUSSÃO

Este relato de caso é o primeiro a descrever na população pediátrica a utilização da aspiração traqueal com sistema fechado combinada à pausa expiratória, uma técnica eficaz para mobilização de secreção em paciente cuja patologia impõe muitas limitações no seu cuidado.

A utilização do sistema de aspiração fechado tem a capacidade de reduzir o risco de infecções pulmonares em razão da falta de exposição direta das vias aéreas e da ausência de manuseio direto da sonda de sucção por um profissional de saúde, além de também reduzir os episódios de dessaturação e colapso

alveolar.¹⁴⁻¹⁶ No entanto, parece não ser tão eficaz para remoção de secreção quanto o sistema aberto.

A presença de uma via aérea artificial, o efeito de agentes paralisantes, a ventilação com altas concentrações de oxigênio, as lesões da mucosa traqueobrônquica induzida pela aspiração traqueal e a umidificação inadequada parecem ser os principais determinantes das alterações da função mucociliar em pacientes ventilados mecanicamente.^{17,18} Com a produção excessiva de muco, esses fatores aumentam o risco de retenção de secreção, de infecção pulmonar e desenvolvimento de atelectasia por obstrução.¹⁷

O transporte de muco pode ser influenciado por variações nos fluxos inspiratórios e expiratórios,^{19,20} sendo a base de fundamentação das técnicas de higiene brônquica realizadas pelo fisioterapeuta em pacientes com hipersecreção. As técnicas manuais, amplamente utilizadas na população pediátrica, como a vibração, além de alterarem o fluxo expiratório, também alteram a pressão pleural, favorecendo a movimentação do muco.²¹ No caso relatado, as técnicas manuais utilizadas para mobilizar o muco tinham contraindicações absolutas em virtude da doença de base da paciente, que se caracteriza pelo desenvolvimento de bolhas na região cutânea ao mínimo atrito sofrido.

Além das técnicas manuais, alguns autores vêm sugerindo o uso do ventilador mecânico como ferramenta para incremento do fluxo inspiratório, como a hiperinsuflação ajustada. Essa técnica objetiva aumentar a ventilação alveolar e facilitar

o mecanismo da tosse, auxiliando no transporte do muco.^{22,23} Martins et al., em um estudo com 31 pacientes adultos, observaram que a aspiração endotraqueal de sistema fechado combinada com uma pausa expiratória resultava em aumento na quantidade de secreção aspirada, relatando possível hipótese de que a pausa expiratória estabilizasse a pressão do ar, decorrendo em maior efetividade da pressão negativa durante a aspiração traqueal, sendo uma alternativa possível para estabilizar a pressão das vias aéreas durante o procedimento, aumentando sua eficiência e permitindo a ventilação ininterrupta.²⁴

No caso relatado, a paciente apresentava fatores importantes que favoreciam o maior acúmulo de secreção, bem como dificuldade no manuseio dessas secreções, impulsionando o aparecimento de atelectasia. Além disso, a presença de atelectasias lobares compromete a troca gasosa, um dos principais fatores de risco para falha de extubação na população pediátrica.¹² Dessa maneira, a utilização da ferramenta de pausa expiratória combinada à aspiração traqueal auxiliou na reversão da atelectasia e, conseqüentemente, diminuição do tempo de ventilação mecânica.

Complicações respiratórias são comuns em pacientes internados em unidades de terapia intensiva, especialmente aqueles

que necessitam de intubação orotraqueal e ventilação mecânica. Este relato abre a possibilidade de que a pausa expiratória combinada à aspiração traqueal possa ser utilizada na população pediátrica de forma segura para otimizar a mobilização de secreção com maior eficácia na higiene pulmonar. A realização de um estudo prospectivo é importante para a confirmação desses achados.

Financiamento

O estudo não recebeu financiamento.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Contribuição dos autores:

Desenho do estudo: Fernandes Jr F, Nascimento MS, Prado C.

Coleta de dados: Fernandes Jr F, Pinheiro LB, Nascimento MS, Prado C. *Análise dos dados:* Pinheiro LB, Nascimento MS.

Redação do manuscrito: Fernandes Jr F, Pinheiro LB, Nascimento MS, Prado C. *Revisão do manuscrito:* Fernandes Jr F, Pinheiro LB, Nascimento MS, Prado C. *Supervisão do estudo:* Fernandes Jr F, Pinheiro LB, Nascimento MS, Prado C.

REFERÊNCIAS

- Cohn HI, Teng JM. Advancement in management of epidermolysis bullosa. *Curr Opin Pediatr.* 2016;28:507-16. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000380>
- Hofmann SC, Weidinger A. Epidermolysis bullosa acquisita. *Hautarzt.* 2019;70:265-70. <https://doi.org/10.1007/s00105-019-4387-7>
- Konrad F, Schreiber T, Brecht-Kraus D, Georgieff M. Mucociliary transport in ICU patients. *Chest.* 1994;105:237-44. <https://doi.org/10.1378/chest.105.1.237>
- Machione M, Guimarães ET, Saldiva PH, Lorenzi-Filho G. Methods for studying respiratory mucus and mucus clearance. *Braz J Med Biol Res.* 1995;28:1347-55.
- Jeffery PK, Gaillard D, Moret S. Human airway secretory cells during development and in mature airway epithelium. *Eur Resp J.* 1992;5:93-104.
- Trindade SH, Mello Júnior JF, Mion OG, Lorenzi-Filho G, Macchione M, Guimarães ET, et al. Methods for studying mucociliary transport. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2007;73:704-12. [https://doi.org/10.1016/s1808-8694\(15\)30133-6](https://doi.org/10.1016/s1808-8694(15)30133-6)
- Principi T, Fraser DD, Morrison GC, Farsi SA, Carrelas JF, Maurice EA, et al. Complications of mechanical ventilation in the pediatric population. *Pediatr Pulmonol.* 2011;46:452-7. <https://doi.org/10.1002/ppul.21389>
- Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, Filbrum DA, Tice JS, Mccoy KS, et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respir Care.* 2003;48:24-8.
- Andrews J, Sathe NA, Krishnaswami S, Mcpheeters ML. Nonpharmacologic airway clearance techniques in hospitalized patients: a systematic review. *Respir Care.* 2013;58:2160-86. <https://doi.org/10.4187/respcare.02704>
- Oliveira AC, Lorena DM, Gomes LC, Amaral BL, Volpe MS. Effects of manual chest compression on expiratory flow bias during the positive end-expiratory pressure-zero end-expiratory pressure maneuver in patients on mechanical ventilation. *J Bras Pneumol.* 2019;45:e20180058. <https://doi.org/10.1590/1806-3713/e20180058>
- Assmann CB, Vieira PJ, Kutchak F, Rieder MM, Forgiarini SG, Forgiarini JL. Lung hyperinflation by mechanical ventilation versus isolated tracheal aspiration in the bronchial hygiene of patients undergoing mechanical ventilation. *Rev Bras Ter Intensiva.* 2016;28:27-32. <https://doi.org/10.5935/0103-507x.20160010>
- Ntounenopoulos G, Shannon H, Main E. Do commonly used ventilator settings for mechanically ventilated adults have the potential to embed secretions or promote clearance? *Respir Care.* 2011;56:1887-92. <https://doi.org/10.4187/respcare.01229>

13. Weilt J, Betterstetter H. Indications for the use of closed endotracheal suction: artificial respiration with high positive end-expiratory pressure. *Anaesthesist*. 1994;43:359-63. <https://doi.org/10.1007/s001010050068>
14. Cereda M, Villa F, Colombo E, Greco G, Nacoti M, Pesenti A. Closed system endotracheal suctioning maintains lung volume during volume-controlled mechanical ventilation. *Intensive Care Med*. 2001;27:648-54. <https://doi.org/10.1007/s001340100897>
15. Faraji A, Khatony A, Moradi G, Abdi A, Rezaei M. Open and closed endotracheal suctioning and arterial blood gas values: a single-blind crossover randomized clinical trial. *Crit Care Res Pract*. 2015;2015:470842. <https://doi.org/10.1155/2015/470842>
16. American Association for Respiratory Care. AARC Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways. *Respir Care*. 2010;55:758-64.
17. Macintyre NR, Nava S, Diblasi RM, Restrepo RD, Hess DR. Respiratory care year in review 2010: part 2. Invasive mechanical ventilation, noninvasive ventilation, pediatric mechanical ventilation, aerosol therapy. *Respir Care*. 2011;56:667-80. <https://doi.org/10.4187/respcare.01310>
18. Judson MA, Sahn SA. Mobilization of secretions in ICU patients. *Respir Care*. 1994;39:213-26. <https://doi.org/10.5935/0103-507x.20190052>
19. Benjamin RG, Chapman GA, Kim CS, Sackner MA. Removal of bronchial secretions by two-phase gas-liquid transport. *Chest*. 1989;95:658-63. <https://doi.org/10.1378/chest.95.3.658>
20. Kim CS, Rodriguez CR, Eldridge MA, Sackner MA. Criteria for mucus transport in the airways by two-phase gas-liquid flow mechanism. *J Appl Physiol*. 1986;60:901-7. <https://doi.org/10.1152/jappl.1986.60.3.901>
21. McCarren B, Alison JA, Herbert RD. Manual vibration increases expiratory flow rate via increased intrapleural pressure in healthy adults: an experimental study. *Aust J Physiother*. 2006;52:267-71. [https://doi.org/10.1016/s0004-9514\(06\)70006-x](https://doi.org/10.1016/s0004-9514(06)70006-x)
22. Lemes DA, Guimarães FS. The use of hyperinflation as a physical therapy resource in intensive care unit. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2007;19:221-5. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-507X2007000200014>
23. Berney S, Denehy L. A comparison of the effects of manual and ventilator hyperinflation on static lung compliance and sputum production in intubated and ventilated intensive care patients. *Physiother Res nt*. 2002;7:100-8. <https://doi.org/10.1002/pri.246>
24. Martins LF, Naue WS, Skueresky AS, Bianchi T, Dias AS, Forgiarini Junior LA. Effects of combined tracheal suctioning and expiratory pause: a crossover randomized clinical trial. *Indian J Crit Care Med*. 2019;23:454-7. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10071-23263>