



Audiência Pública
Dia Nacional de Luta Contra a ELA
Dia 18/6 às 9:00 h
Comissão da Pessoa com Deficiência
Câmara dos Deputados - Brasília - DF



Centros de Referência para Tratamento de Doenças Neuromusculares no Brasil: A Experiência de 17 anos em Minas Gerais com o Programa *Vent-Lar*


Vent-Lar
17 ANOS



Mauro Vidigal de Rezende Lopes, BH - MG
-Equipe de Pneumologia e Cirurgia Torácica - Hospital Madre Teresa - BH
-Programa Vent-Lar - Ventilação Mecânica Domiciliar para Pessoas com Doenças Neuromusculares do Estado de Minas Gerais. Hospital Julia Kubitschek – FHEMIG

LEGISLAÇÃO QUE VIABILIZA VENTILAÇÃO MECÂNICA DOMICILIAR NO BRASIL

- Portaria Nº 1.531 de setembro de 2001
- RDC nº 11 da ANVISA de 26 de janeiro de 2006
- Portaria Nº 1.370 de 03 de Julho de 2008
- Portaria Nº 2.527 de 28 de outubro de 2011
- Portaria Nº 825 de 25 de abril de 2016

Ventilação Mecânica domiciliar no Brasil

- Década de 90:

- ONGs:

- Associações de Pais de crianças com Distrofia Muscular

- 2001:

- Portarias MS 1531 e SAS 364

- Viabiliza o Suporte Ventilatório para Pessoas com Distrofia Muscular no âmbito do SUS

- Outubro de 2002 (em Minas Gerais)

- Lançamento do Programa *Vent-Lar*

- Programa de Assistência aos Portadores de Distrofia Muscular do Estado de Minas Gerais

Portaria Nº 1.531 - setembro de 2001

- Visão crítica:
 - Marco Histórico para portadores de Distrofias musculares no Brasil
 - Exclusivo para Distrofias Musculares
 - Não abrange as demais Doenças Neuromusculares
 - Não prevê atuação do Fisioterapeuta
 - Não abrange VM invasiva domiciliar por traqueostomia
 - Não cita a tosse mecanicamente assistida

ANVISA - RDC nº 11 - 26 de janeiro de 2006

Dispõe sobre o Regulamento Técnico e funcionamento de Serviços que prestam Atenção Domiciliar

-Estrutura

-Processos

-Resultados

Desde a indicação do suporte ventilatório até a alta ou óbito do paciente

Divide-se em duas modalidades de atendimento:

- Assistência e Internação Domiciliar

RDC n. 11/2006 – ANVISA - Brasil

RDC nº 11 da ANVISA - 26/01/2006

Ventilação não invasiva

• Assistência Domiciliar

Conjunto de atividades de caráter ambulatorial, programadas e desenvolvidas em domicílio.

Freqüência das visitas é estabelecida pelos Profissionais da Equipe Multiprofissional

- Central de Atendimento
- Gerenciamento de Doenças Crônicas, Monitoramento de Procedimentos

www.anvisa.org.br

VM invasiva domiciliar por TQT

• Internação Domiciliar

Conjunto de atividades prestada no domicílio.

Atenção em tempo integral ao paciente com quadro clínico mais complexo e com necessidade de tecnologia especializada.

- Central de atendimento
- Médico, Enfermeiro, Fisioterapeuta etc . . .
- A estrutura prevê a permanência de Auxiliar ou Técnico de Enfermagem no mínimo por 6 horas até 24 horas
- Equipamentos hospitalares

PORTARIA Nº 1.370 - JULHO DE 2008

- As Secretarias de Saúde devem organizar e implantar Programas de Assistência Ventilatória Não Invasiva a todos os Portadores de Doenças Neuromusculares.
- Prevê 1 APAC (R\$25,00/dia/paciente - (R\$750,00 /mês /paciente)
- Prevê remuneração por visita de Fisioterapia (R\$50,00/visita/paciente)
- Consolida a atuação conjunta Pneumologista & Fisioterapeuta
- Não abrange VM invasiva domiciliar por Traqueostomia

Portaria de 2008 amplia o uso de VNI nas DNMS

- Consolida o papel da Dupla Dinâmica no Atendimento a Pacientes com Necessidade de Ventilação Mecânica a longo prazo
- Em vários Centros de Referência no mundo o papel desta dupla é reconhecido como segredo de sucesso
 - John Bach e Louis Saporito - EUA
 - Yuka Ishikawa e Shin Ichi - Japão
 - Phillipe Soudon e Michael Toussaint – Bélgica
 - João Wink e Miguel Gonçalves – Portugal
 - Emílio Servera e Jesus Sancho - Espanha
 - Anita Simonds e Michele Chatwin - Inglaterra

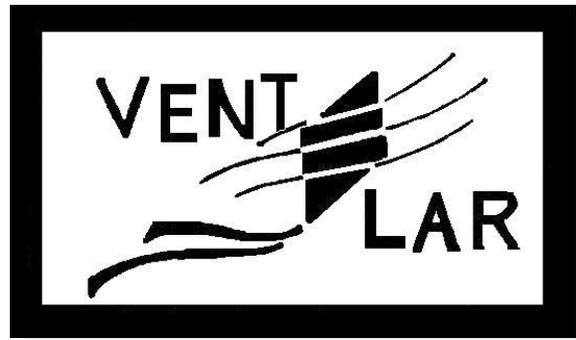
VMD = Sob a Supervisão do Pneumologista e do Fisioterapeuta Respiratório

- Suporte Ventilatório domiciliar
- Técnicas de Fisioterapia
 - Capacidade de insuflação Máxima
 - Tosse manualmente assistida
 - Tosse mecanicamente assistida
 - Aerossolterapia para broncodilação na VM (aeropuff)
- Interação com Fonoaudiologia e a Psicologia
- Interação com os demais integrantes da equipe multiprofissional
- Versatilidade da Equipe Multiprofissional desde a UTI até o Domicílio
 - Linha de cuidado do paciente desde a Unidade de Terapia Intensiva onde auxilia no Desmame da VM e extubação, após alta do UTI onde promove a reabilitação do paciente com protocolos de decanulação e após a alta hospitalar supervisionando o paciente a longo prazo . . .

Ventilação Mecânica Domiciliar

Sob Supervisão do Pneumologista e a Fisioterapia Respiratória

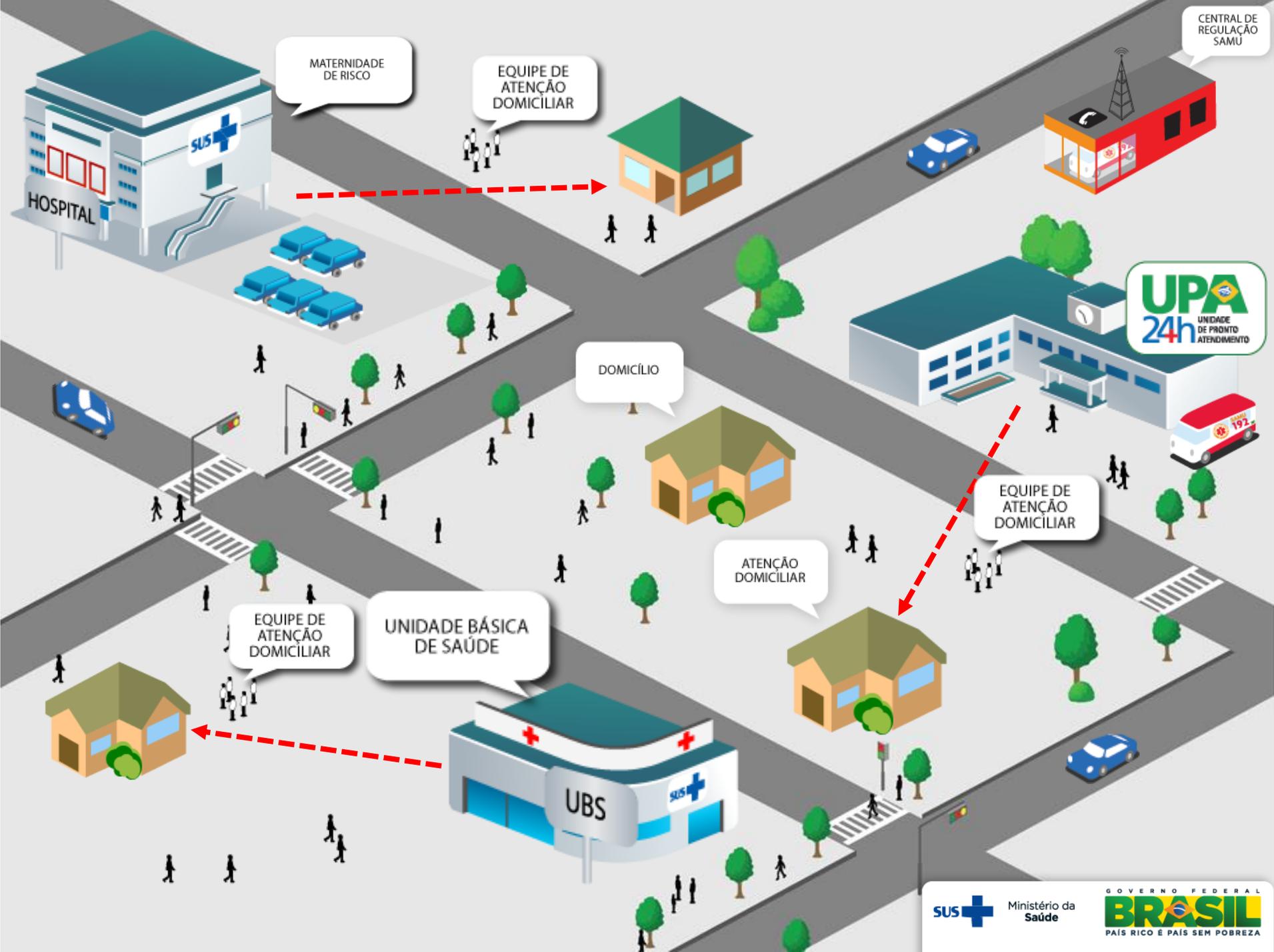
- Adaptação de Ventilação Não invasiva Domiciliar
 - Manejo de Interfaces e a peça bucal diurna
 - Escolha dos aparelhos Pressóricos ou de Suporte a Vida
 - Titulação de Pressões e Volumes
 - Manejo de pacientes 24hs dependentes de VNI com peça bucal diurna
- Adaptação de Ventilação Invasiva Domiciliar
 - Cuidados com o Paciente Traqueostomizado
 - Vigilância do aspecto, volume e purulência da secreção
 - Detecção de problemas clínicos e discussão de casos
 - Manejo do aparelho de tosse com técnicas customizadas
 - Monitorização com protocolos utilizando oximetria como feed-back
 - Implementação de protocolos de extubação e decanulação



Equipe Multidisciplinar




Vent-lar
15 ANOS



MATERNIDADE DE RISCO

EQUIPE DE ATENÇÃO DOMICILIAR

CENTRAL DE REGULAGEM SAMU

HOSPITAL

DOMICÍLIO

UPA 24h
UNIDADE DE PRONTO ATENDIMENTO

EQUIPE DE ATENÇÃO DOMICILIAR

ATENÇÃO DOMICILIAR

EQUIPE DE ATENÇÃO DOMICILIAR

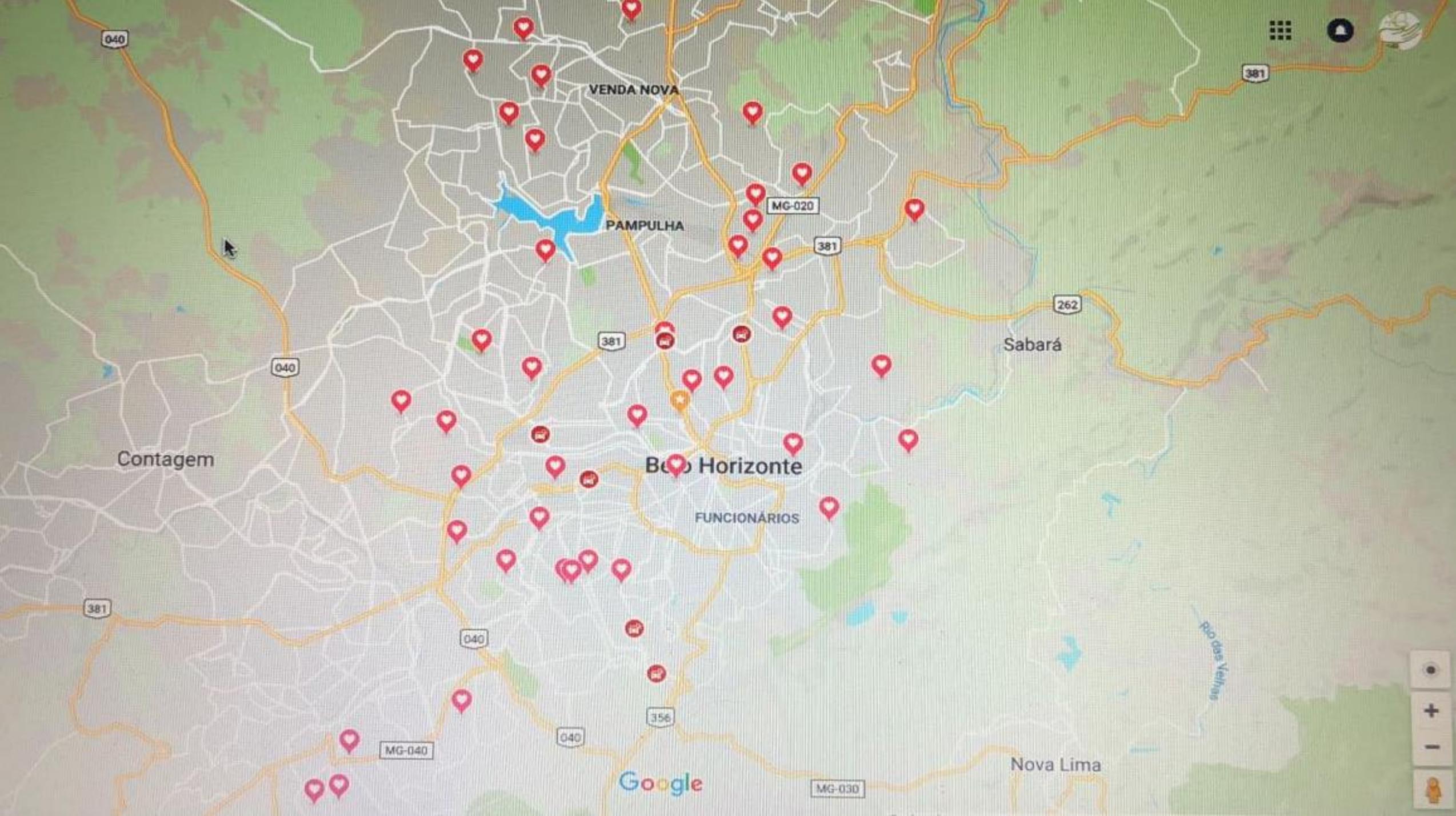
UNIDADE BÁSICA DE SAÚDE

UBS



Ministério da Saúde





040

381

VENDA NOVA

PAMPULHA

MG-020

381

262

Sabará

Contagem

040

381

Belo Horizonte

FUNCIONÁRIOS

381

040

356

MG-040

040

Google

MG-030

Nova Lima

Rio das Velhas

Portaria GM 2.527 de 28 de outubro de 2011

Portaria do “ Melhor em Casa”

Cria o nível AD3 de atendimento domiciliar a paciente com Insuficiência Ventilatória e indicação de Ventilação não invasiva domiciliar a longo prazo.

Prevê remuneração para a EMAD Equipe Multidisciplinar de atenção domiciliar e para a EMAP Equipe Multidisciplinar de Apoio.

A cada 3 EMADs : 1 EMAP

*** Não prevê remuneração para aparelhos de ventilação domiciliar (CPAP/BIPAP/VOLUMÉTRICOS)**

Portaria Nº 825 de 25 de abril de 2016

- Prevê toda a remuneração das Equipes Multiprofissionais de Atendimento Domiciliar EMADs e EMAPs
- 515 EMADs tipo I - Custam R\$ 309.000.000,00
- 82 EMADs tipo II – 33.456.000,00
- 325 EMAPs Custam – 23.400.000,00
- Serviços que se sentirem aptos a realizar ventilação mecânica invasiva ao nível domiciliar podem realizar este tratamento
- Não prevê remuneração para equipamentos

RECURSO MATERIAL - 10 EMADs + 3 EMAPs ~ 35.000,00 por Equipe

PROCESSO LICITATÓRIO	OBJETO	QUANTITATIVO	VALOR (EM R\$)	TOTAL (EM R\$)	CUSTO
PROCESSO DE LOCAÇÃO	VENTILAÇÃO MECÂNICA PORTÁTIL	60	750 / MÊS	45.000 / MÊS	R\$ 45.000 / MÊS
PROCESSO DE COMPRA	POLISSONOGRRAFIA PORTÁTIL	2	14.000	28.000	R\$ 352.000,00
	OXÍMETRO DE PULSO PORTÁTIL	40	650	26.000	
	OXÍMETRO DE MESA	10	5.000	50.000	
	VENTILÔMETRO DE WRIGHT	4	8.000	32.000	
	CAPNÓGRAFO	4	6.000	24.000	
	OXICAPNÓGRAFO	2	14.000	28.000	
	APARELHO DE TOSSE MECÂNICA	20	8.000	160.000	
	MEDIDOR DE PICO DE FLUXO	20	80	1.600	
	AMBU DE FISIOTERAPIA	20	120	2.400	

Conclusões sobre a Legislação Brasileira

“Até o momento, com a legislação vigente, para viabilizar ventilação mecânica domiciliar no Brasil temos Equipes multiprofissionais de atendimento domiciliar para atender pacientes com Doenças Neuromusculares incluindo Esclerose Lateral Amiotrófica.

Este é o melhor grupo para se iniciar a Curva de Aprendizado

A Curva de Aprendizado pode se iniciar com a Doença Neuromuscular e ser extrapolada para virtualmente todas as doenças que se beneficiam de ventilação mecânica domiciliar”



Centros de Referência Mundiais para Suporter Respiratório Não invasivo



"No patients with neuromuscular disorders, except for advanced bulbar amyotrophic lateral sclerosis, need tracheostomy tubes to live and many unweanable elderly people weakened by prolonged critical care can be extubated to noninvasive management without resort to tracheotomy."

-Dr. John R. Bach, MD

Centros de Referência - CR

"No patients with neuromuscular disorders, except for advanced bulbar amyotrophic lateral sclerosis, need tracheostomy tubes to live and many unweanable elderly people weakened by prolonged critical care can be extubated to noninvasive management without resort to tracheotomy."

-Dr. John R. Bach, MD



Centers for Noninvasive Respiratory Management
This section will be updated often.

UNITED STATES

New Jersey

Dr. John R. Bach, MD
Medical Director, Center for Noninvasive Management Alternatives and Pulmonary Rehabilitation
DOC Building, Room 3300
90 Bergen Street, Newark, NJ 07103

- Services: Noninvasive management, extubation, and decannulation of adult and pediatric patients
- For appointments: contact Grace Sia at 973-972-2809 or siagr@njms.rutgers.edu
 - For extubation of adult or pediatric patients: have the patient's intensivist contact Dr. John Bach at bachjr@njms.rutgers.edu or 973-972-2850. (Email the patient's name, date of birth, transferring hospital, and the telephone number of the unit the patient is on.)
 - For decannulation of adult or pediatric patients, including children with ability to breathe over 1 hour unassisted and adults with no ability to breathe unassisted: contact Grace Sia at 973-972-2809 or siagr@njms.rutgers.edu

Illinois

Dr. Lisa F. Wolf, MD
Rehabilitation Institute of Chicago, Chicago, Illinois
Northwestern Memorial Hospital, McGaw Pavilion Suite M-300
240 E Huron, Chicago, IL 60611
Email: lwolfe@northwestern.edu

Services: Noninvasive management of adult and pediatric patients, decannulation of "unweanable" pediatric patients

Massachusetts

Dr. Brian K. Walsh, PhD, RRT-NPS
Department of Anesthesiology, Division of Critical Care, Boston Children's Hospital
300 Longwood Avenue, Boston, MA 02115
Phone: 617-919-3692
Email: brian.walsh@childrens.harvard.edu

Dr. Robert Graham, MD

Cordoba (Gospa), Argentina

Lic. Celia M. Bersano

Phone: 0351 421 5372 156 508201

Email: celiabersano@hotmail.com

Services: Noninvasive management of adults

Centros de Referência - CR

BELGIUM

Brussels, Belgium

Dr. Michel Toussaint, PT, PhD

Dr. Jurn Haan, MD

Dr. Ingrid Monsieur, MD

Centre for Neuromuscular Disorders and Home Mechanical Ventilation, UZ Brussel-Inkendaal

Vlezenbeek, Belgium

Email: michel.toussaint@inkendaal.be; jurn.haan@inkendaal.be; ingrid.monsieur@inkendaal.be

Services: Noninvasive management of adult and pediatric patients including those with no ventilator-free breathing ability

BRAZIL

Belo Horizonte, Minas Geras, Brazil

Mauro Vidigal de Rezende Lopez

Email: maurovrl@hotmail.com

Services: Noninvasive management, extubation, and decannulation of "unweanable" adults



CANADA

Montreal, Canada

Dr. Marta Kaminska, MD, MSc

Medical Director, Quebec National Program for Home Ventilatory Assistance

McGill University Health Centre, Respiratory Division / Sleep Laboratory

1001 Decarie Blvd, Montreal, Qc, H4A 3J1, Canada

For appointments (with referral): 514-934-1934; 514-843-1537

Website: www.pnavd.org

Centro de Referência em Doenças Raras de Minas Gerais

ELA	145
DMD	76
ELA 8	31
CINTURAS	28
DISTROFIA MUSCULAR MIOTÔNICA	21
AME II	14
DISTROFIA FACIO-ESCÁPULO-UMERAL	12
MIASTENIA GRAVIS	11
SÍNDROME PÓS-POLIOMIELITE	10
MIOPATIA NEMALÍNICA	7
MIOPATIA MITOCONDRIAL	7
CIFOESCOLIOSE	6
AME III	4
PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA	3
ESCLEROSE MÚLTIPLA	3
SÍNDROME DE LEIGH	3
MIOPATIA MIOTUBULAR	3
AME IV	3
MIOPATIA CONGÊNITA CENTRAL CORE	3
ESCLEROSE LATERAL PRIMÁRIA	3
MIOSITE DE CORPOS DE INCLUSÃO	2
MIASTENIA CONGÊNITA	2
POMPE	2
Total Geral	472

Quais são os paciente que mais se beneficiam da Ventilação Mecânica Domiciliar?

Indicações de VNI a longo prazo

- **Bem estabelecidas**

- Síndrome de Hipoventilação-obesidade
- Cifoescoliose acentuada
- Deformidades da Caixa Torácica
- Doenças Neuromusculares lentamente progressivas
- Traumatismo raquimedular cervical
- Síndrome pós-pólio

- **Controversas**

- DPOC, Fibrose Cística, Bronquiectasias, outras DPAs
- Doenças Neuromusculares rapidamente progressivas

- **Novidades:** necessitam maiores elucidações

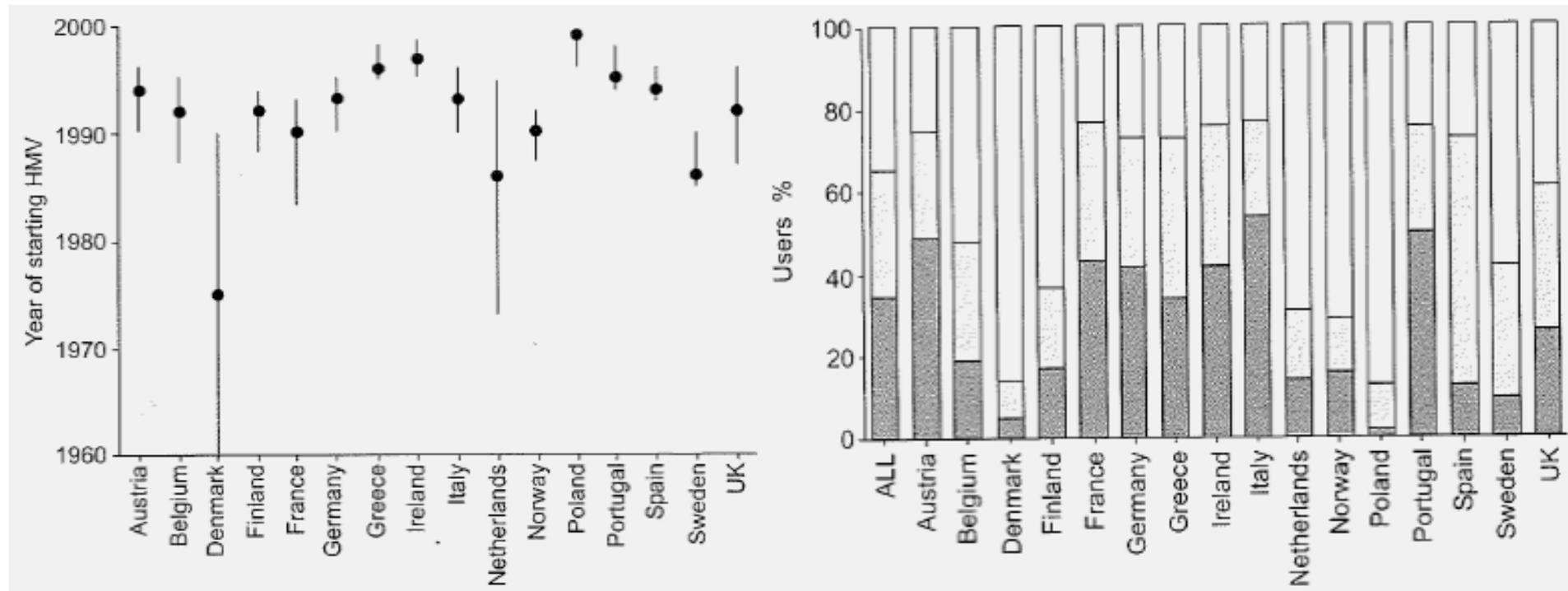
- CPAP para traqueomalácea
- Respiração periódica – Cheine Stokes (SERVO-VENTILADOR)

Diretrizes da Sociedade Canadense do Tórax
Ventilação Mecânica Domiciliar
Medicina Baseada em Evidência

<i>Diagnóstico</i>	<i>Grau de Recomendação</i>
Síndrome de Hipoventilação Obesidade	1A
Cifoescoliose e Distrofia Muscular de Duchenne	1B
Doenças Neuromusculares	1C
DPOC	2C

Eurovent – Ventilação Mecânica Domiciliar na Europa 16 países, 329 centros de VMD e 21.526 usuários

- **Prevalência de VMD na Europa 6,6 : 100.000 habitantes**
 - **Patologias Pulmonares: < 1 ano**
 - **Deformidades da Caixa Torácica: 6 a 10 anos**
 - **Doenças Neuromusculares: ≥ 6 anos**



Changing Patterns in Long-term Noninvasive Ventilation*

A 7-Year Prospective Study in the Geneva Lake Area

Janssens JP. Derivaz S. Breitenstein E. De Muralt B.

Fitting JW. Chevrolet JC. Rochat T. *Chest.* 2003 Jan;123(1):67-79

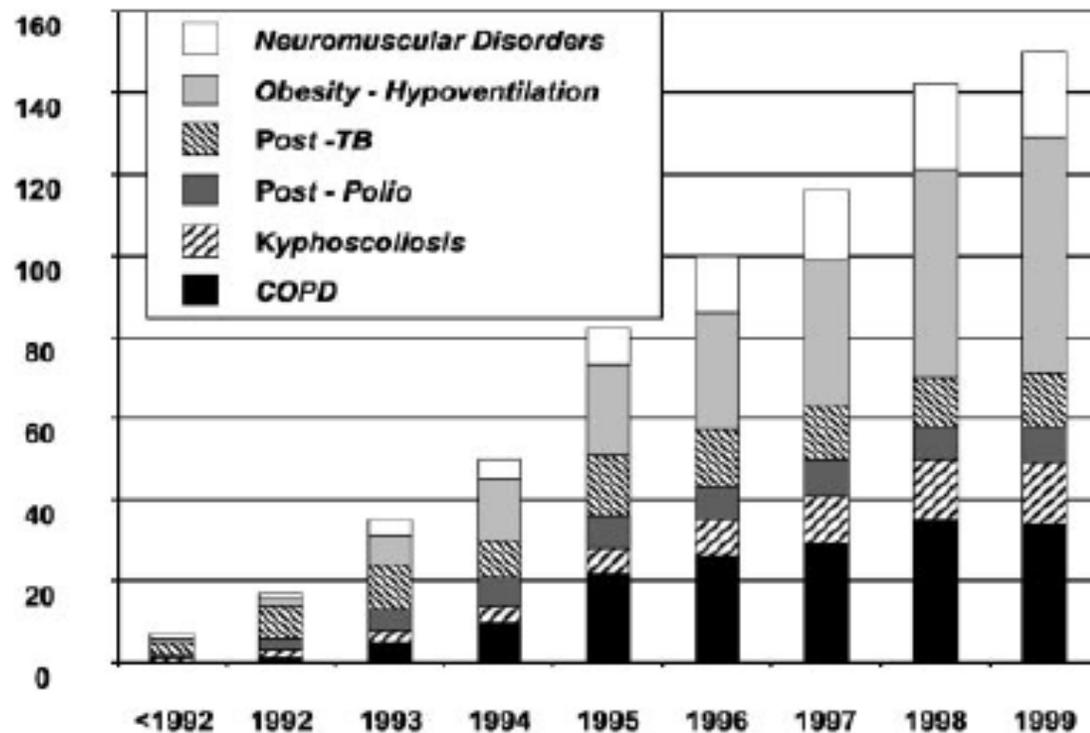


FIGURE 2. Yearly count of the cumulative population of patients treated by NPPV during the study period (1992 to 2000), by diagnostic category.

1. Hipoventilação-obesidade

2. DPOC

VNI a longo prazo
não aumenta sobrevida

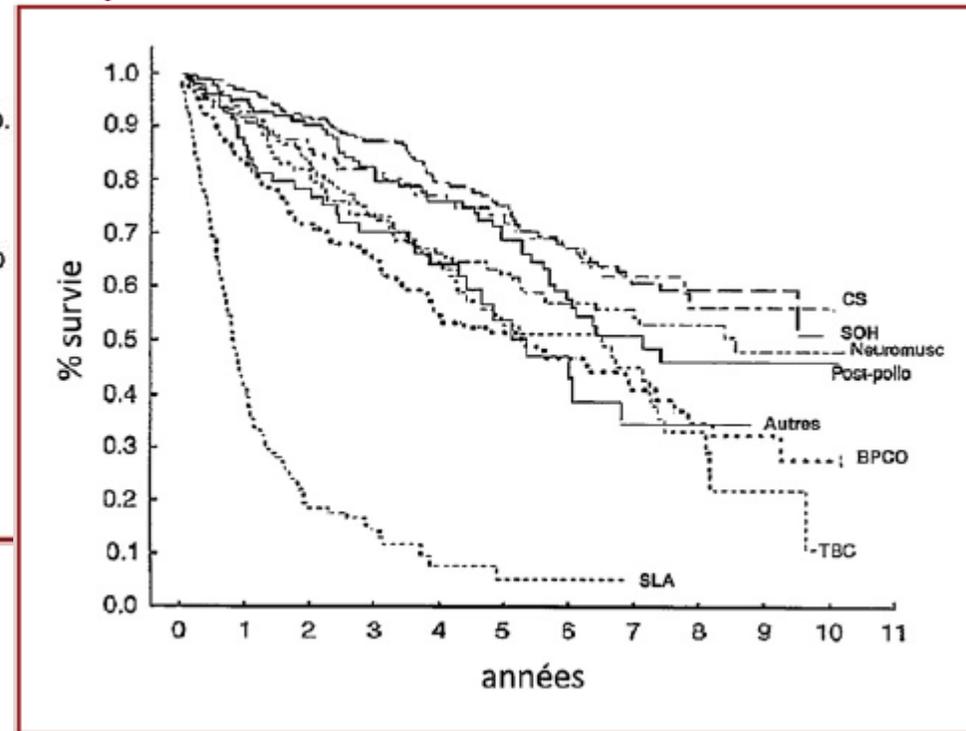
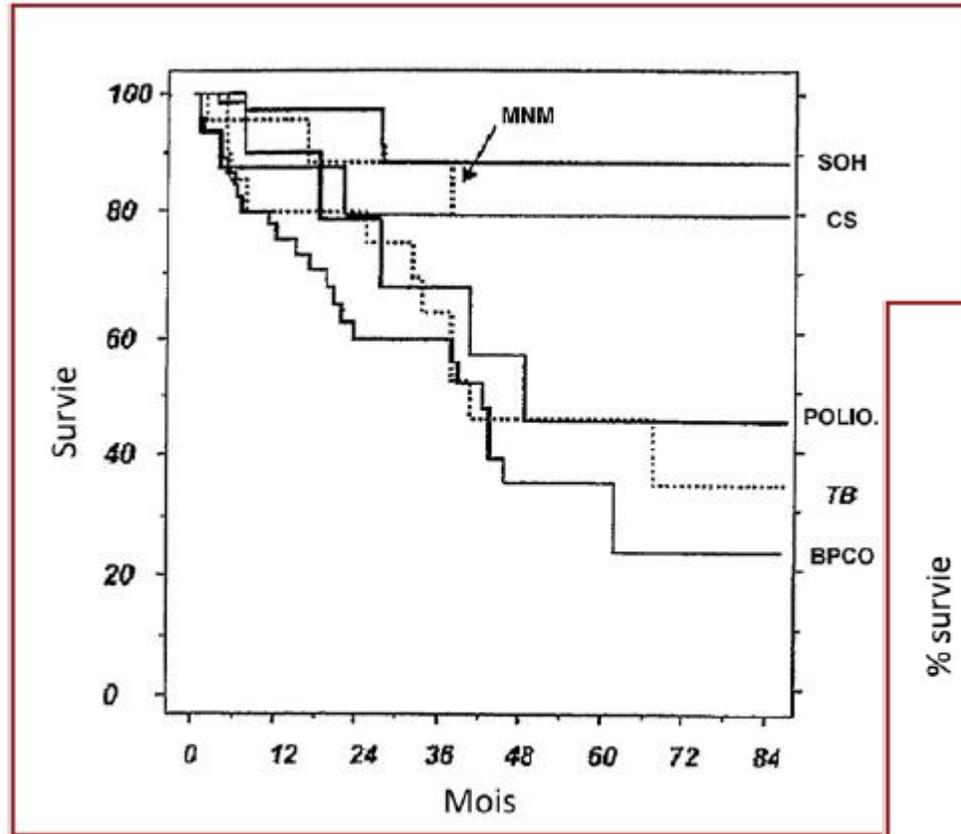
VNI diminui o número
e a gravidade
das exacerbações

VNI melhora sintomas
e qualidade de vida

Aparelhos pressóricos
vem substituindo
aparelhos volumétricos

Non-invasive ventilation era:

J.-F. Muir*, B. Lamia, C. Molano, P.-L. Declercq





15th International Conference on Home Mechanical Ventilation
Journées Internationales de Ventilation à Domicile

March 15-17, 2018 - Lyon • 15-17 Mars 2018 - Lyon



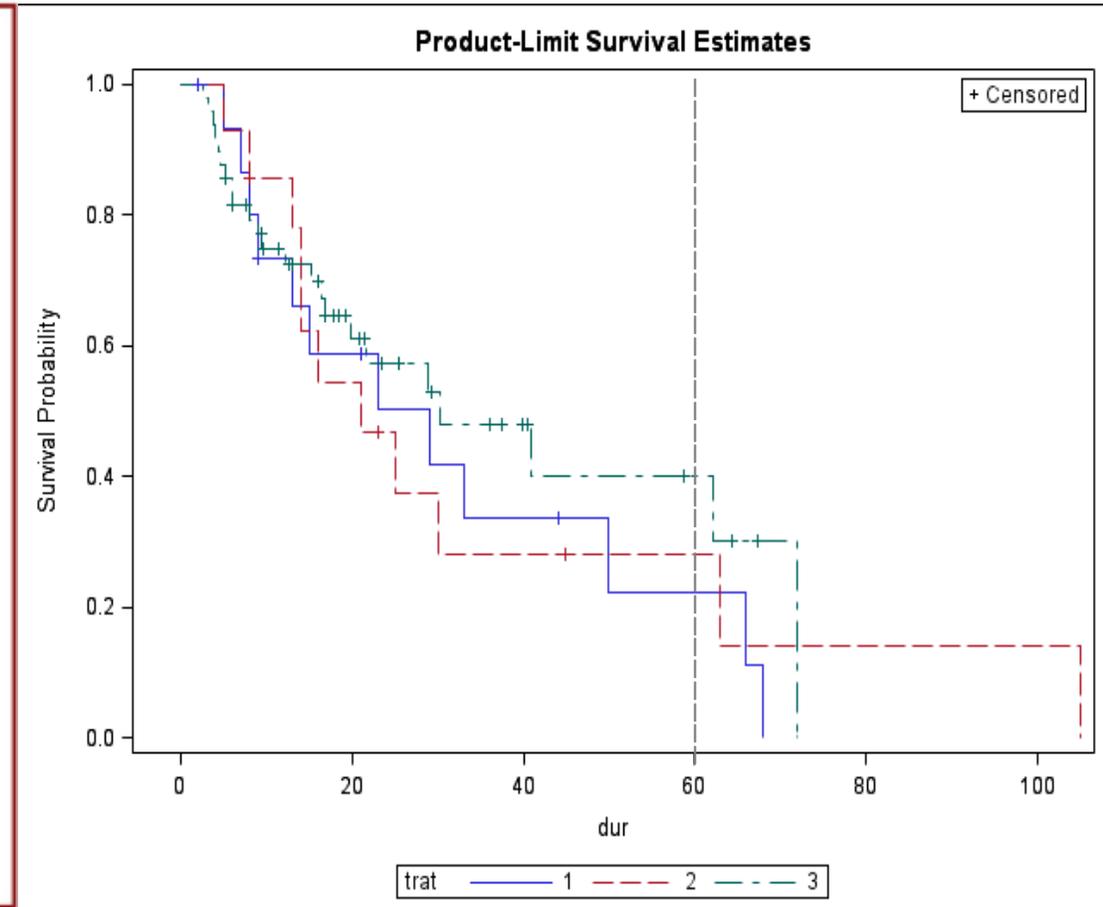
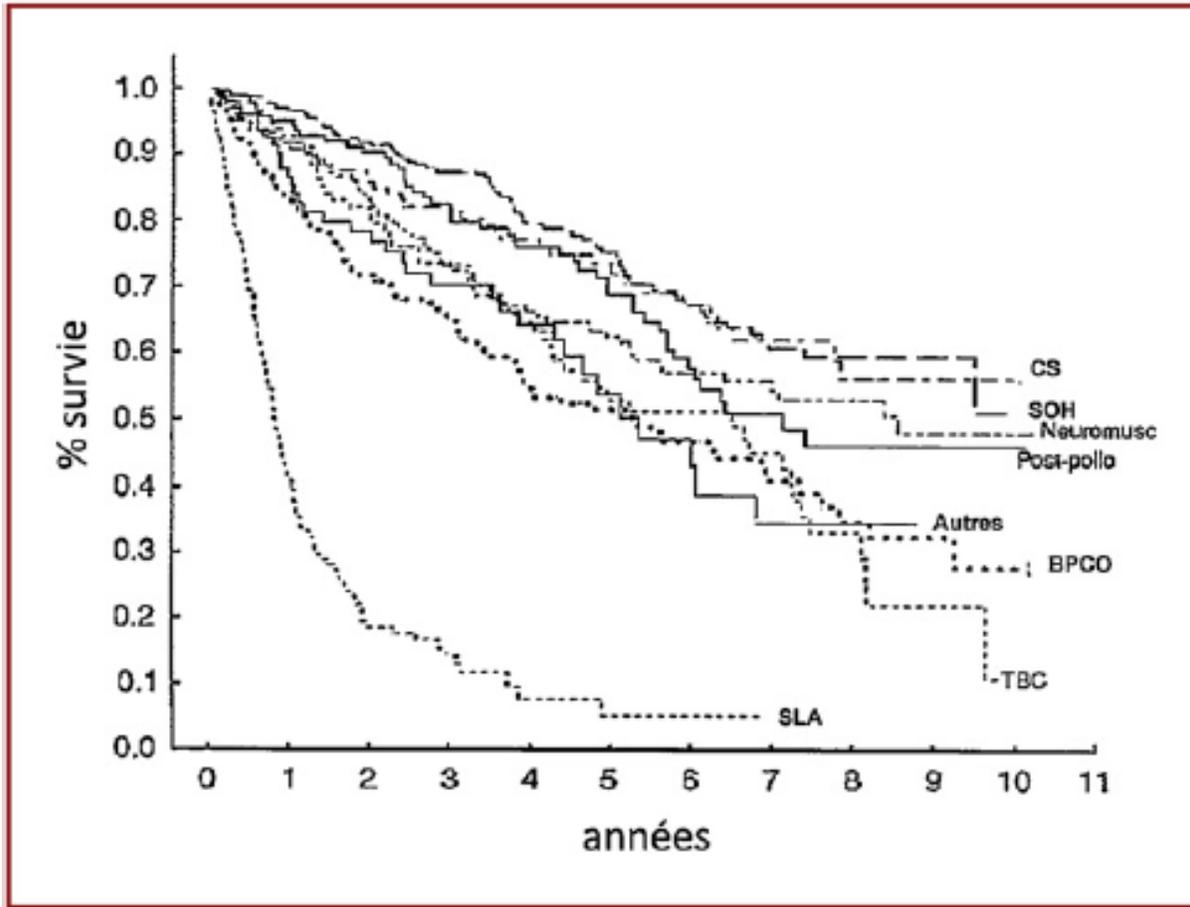
6th European Respiratory Care Association Congress
Congrès de l'European Respiratory Care Association



Survival in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis managed in a Center for Noninvasive Ventilatory Support

The 15 year experience of the VENT-LAR Group in Brazil

Vidigal-Lopes M., Trindade G., Bernardes S., Isensee R., Amatto B., Almeida L., Prata T., Arantes R., and Guedes R.
Vent-Lar - Center for Noninvasive Ventilatory Support - Julia Kubitschek Hospital – FHEMIG, Minas Gerais – Brazil





15th International Conference on Home Mechanical Ventilation
Journées Internationales de Ventilation à Domicile

March 15-17, 2018 - Lyon • 15-17 Mars 2018 - Lyon



6th European Respiratory Care Association Congress
Congrès de l'Association Européenne de Soins Respiratoires



Survival in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis managed in a Center for Noninvasive Ventilatory Support

The 15 year experience of the VENT-LAR Group in Brazil

Vidigal-Lopes M., Trindade G., Bernardes S., Isensee R., Amatto B., Almeida L., Prata T., Arantes R., and Guedes R.
Vent-Lar - Center for Noninvasive Ventilatory Support - Julia Kubitschek Hospital – FHEMIG, Minas Gerais – Brazil



Introduction: Few articles described full noninvasive ventilatory support (NVS) to prolong survival in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) linking techniques to assist ineffective cough to Noninvasive Ventilation. Specifically in Brazil there are no published data on ALS patients at Home Mechanical Ventilation. The aim of this study is to describe ALS patient survival for the last 15 years. All ALS patients were linked to a Reference Center for noninvasive ventilatory support of the public health system of Brazil at Minas Gerais, a State in the Southeastern region of Brazil.

Patients and Methods: A historical retrospective study was conducted on consecutive ALS patients who were referred to the Reference Center for Noninvasive Ventilatory Support after a Neurological diagnosis of ALS done in several affiliated Neurology Centers from 2002 to 2017.

Survival was the main objective of the study and was expressed by the Kaplan-Meier curve analysis by the SAS v. 9.4 statistical program. We compared 3 groups:

Group 1: Patients managed invasively since the very beginning after ruling out extubation or decannulation due to severe bulbar impairment. **Group 2:** Patients managed noninvasively prior to tracheostomy invasive ventilation (TIV).

Group 3: Patients managed noninvasively from first to last.

Vent-Lar: ALS Patients were assisted by a specialized multiprofessional team that has been working together for the last 15 years in order to obtain experience on Home Mechanical Ventilation, and to accomplish best practices on this field of medicine. (www.vent-lar.net.br)

Cough Augmentation: All ALS Patients had an ambu bag prescribed once their forced vital capacity (FVC) reached 2.000ml or 70% of the predict value. They were encouraged to use it 3 to 4 times a day for manually assisted coughing (MAC). Patients who lived nearby or were hospitalized at the Reference Center had rapid access to mechanically assisted cough (MI-E) for decannulation and extubation protocols to avoid TIV, when feasible.

Bulbar function was accessed at least 3 times a year by the difference between the Maximum Insufflation Capacity (MIC) and the Forced Vital Capacity (FVC) and the difference between assisted Peak Cough Flow (PCF) and unassisted PCF associated with a Speech Therapist evaluation.

Nutritional Support: Patients underwent an early percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) once they had mild to moderate dysphagia or lost 10% of their usual weight or more. They were all followed by a Nutritionist.

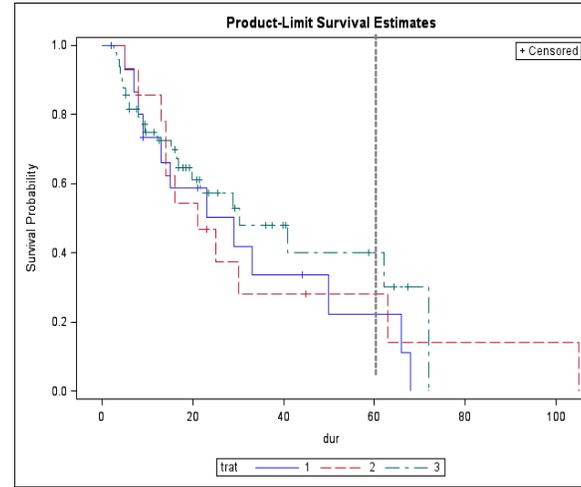
Sialorrhea: When needed, Imipramine, scopolamine and/or atropine were prescribed for sialorrhea to avoid saliva aspiration. Positioning of the head was also used.

Noninvasive Ventilatory Support: Patients were adapted on full NVS through multiple interfaces delivered by pressure or volume cycled ventilators as judged by the Pulmonologists and Respiratory Physiotherapists team once they became symptomatic for hypoventilation. Full NVS implies 15 or more cm H₂O by volume preset ventilators or by bi-PAP at spans of 15 or more.

A nocturnal oximetry was performed in case of doubt given the subjectivity of some symptoms. SPO₂ ≤ 88% for 5 consecutive minutes or more was valued to indicate NVS.

Reference Center for Noninvasive Ventilatory Support: Patients were managed as outpatients by the specialized multiprofessional team and, as inpatients at the Department of Pulmonology of the Reference Center as well as in two ICUs and one Emergency Unit. Bronchoscopies and Tracheostomies were performed by Thoracic Surgeons when indicated

Prognosis: Patients and family members were informed and counselled regarding prognosis and respiratory management options by a psychologist and pulmonologist. The counselling included advantages and disadvantages of tracheotomy, possibility of becoming "locked in", quality of life and palliative care issues. The options were pointed out as impartially as possible but naturally derive to a degree from the team's experience.



Results :

- Data of 95 patients with ALS were evaluated:
 - 16 were excluded from the study (16%)
 - 3 by lack of follow-up,
 - 4 by lack of information in medical records
 - 9 did not tolerate NVS

The remaining 79 ALS patients for whom HMV was prescribed for the last 15 years were analysed. The survival for ALS patients on HMV was well demonstrated showing no statistically significant difference between the 3 groups.

For the first 60 months (5 year survival) over 40% of the ALS patients who used NVS from first to last were alive. This was not observed in groups 1 and 2 which survival probability was 22 and 28%, respectively, at that point. For these 49 NVS patients, 18 (38%) became continuously dependent on NVS (CNVS) for an average of 18,2, 16,8 months, from 3 months to 5,3 years

- 16 patients (20 %) needed TIV (**Group 1, in blue**),
- 14 patients (18%) used NVS + TIV (**Group 2, in red**),
- 49 patients (62%) used NVS only (**Group 3, in green**)

- For the **NVS Group** (Group = 3) the value was **40.05%** deviation of 0.10 and CI of 95% [0.20 to 0.59]. For this **NVS Group**, survival curve was flat at the interval [40.9-62.2 months].
- For the **NVS+TIV Group** (Group=2) the value was **28.05%** deviation of 0.13 and CI of 95% [0.07 to 0.54].
- For the **TIV Group** (Group=1) the value was **22.35%** deviation of 0.13 and CI of 95% [0.04 to 0.49].

For the tracheostomized patients either in Groups 1 or 2:

- 14,3% died from 0 to 3 months, 40% died from 3 to 12 months and 45,7% died more than 12 months after TIV

The mean survival for the 14 patients (18%) who used NVS prior to TIV (Group 2–in red) was: 37 months, being:

- 23 ± 38 months on NVS - from 10 days to 12,4 years
- 14 ± 21 months on TIV - from 18 days to 7,5 years, being NVS the most important component to survival:
 - % TIV / Total time of HMV = 37,84% of the time
 - % NVS / Total time of HMV = 62,16% of the time

Discussion: The survival presented in this retrospective study might be anchored in two major factors:

First, the unconditional dedication of a highly skilled multidisciplinary team that takes care of adults and children with neuromuscular diseases for the last 15 years with the back up of two Reference Centers for the whole state of Minas Gerais – Brazil, the Vent-Lar Program
And second, the early use of the ambu bag for manually assisted cough and rapid access to the mechanically assisted cough when needed, combined to NVS managed by experienced Respiratory Physiotherapists.

Medications for sialorrhea and early gastrostomy might also have played a role on these survivors.

As this work is retrospective, one major limitation is that we can not predict which ALS patients would benefit most from NVS. Another weak point of this work is the fact that ALS has a heterogeneous variety of presentations what makes it difficult to analyse these patients' prognosis.

Conclusions: Noninvasive ventilatory support was used from first to last by 62% of the patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis to increase their survival. More than 40% of these patients were alive after 5 years of ventilatory insufficiency onset.

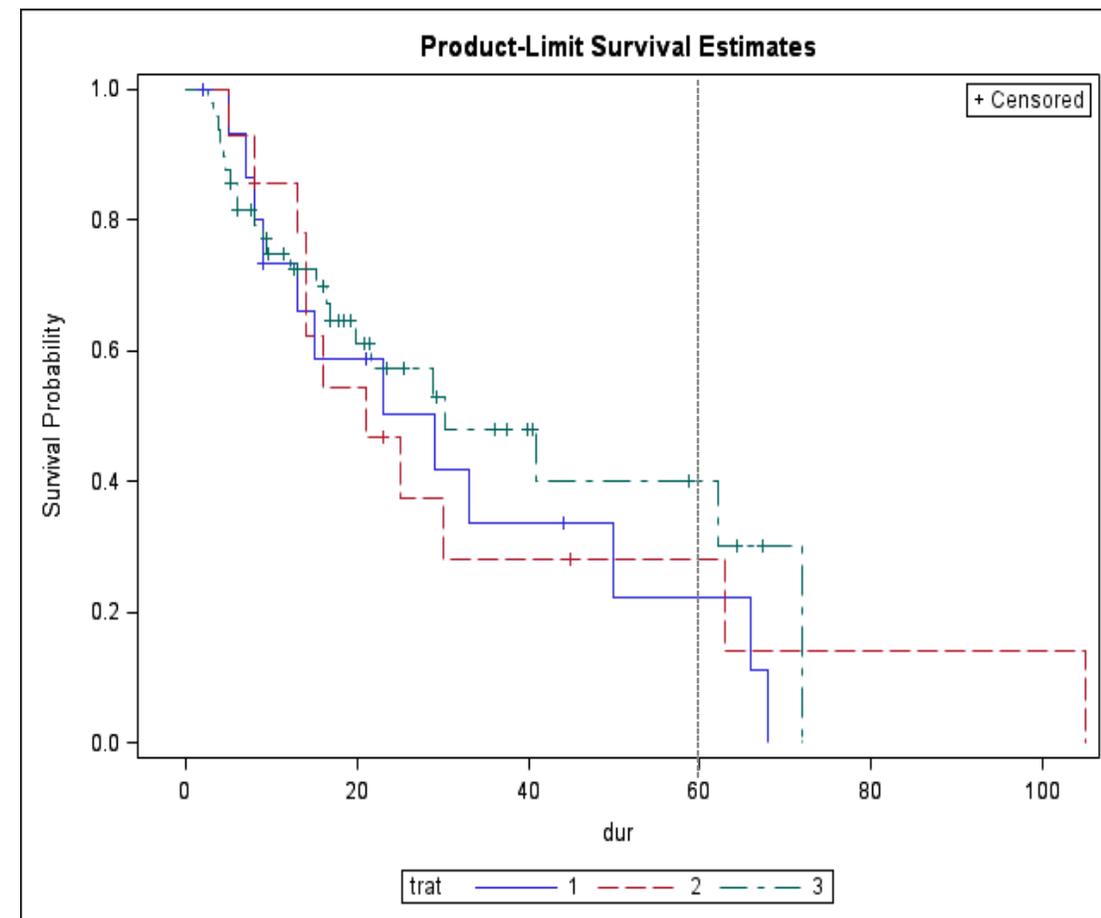
For the 18% of the patients who used Noninvasive Ventilatory Support and afterwards tracheostomy ventilation, as an option, NVS contributed 62% of the total prolongation of ALS survival using Home Mechanical Ventilation. .

Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo



**Sobrevida foi considerada
após o início da Insuficiência Ventilatória**

**Sobrevida foi o principal objetivo do estudo
e foi expressa através da Análise da Curva de
Kaplan-Meier pelo programa estatístico SAS v. 9.4**



Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo



Introdução:

Poucos artigos descrevem Suporte Ventilatório Não Invasivo para prolongar a Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) associando técnicas de assistência pra Tosse ineficaz a Ventilação Não Invasiva (VNI)

Especificamente no Brasil não há dados de pacientes com ELA em Ventilação Mecânica Domiciliar.

Objetivo:

O Objetivo deste estudo é o de descrever a Sobrevida em pacientes com ELA nos últimos 15 anos.

Todos os pacientes estavam ligados a um Centro de Referência em Suporte Ventilatório Não Invasivo de um Serviço Público Brasileiro (SUS) em Minas Gerais.

Pacientes e Métodos:

Estudo Restrospectivo histórico em pacientes com ELA vinculados a um Centro de Referência estadual para Suporte Ventilatório Não Invasivo de 2002 a 2017.

Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo

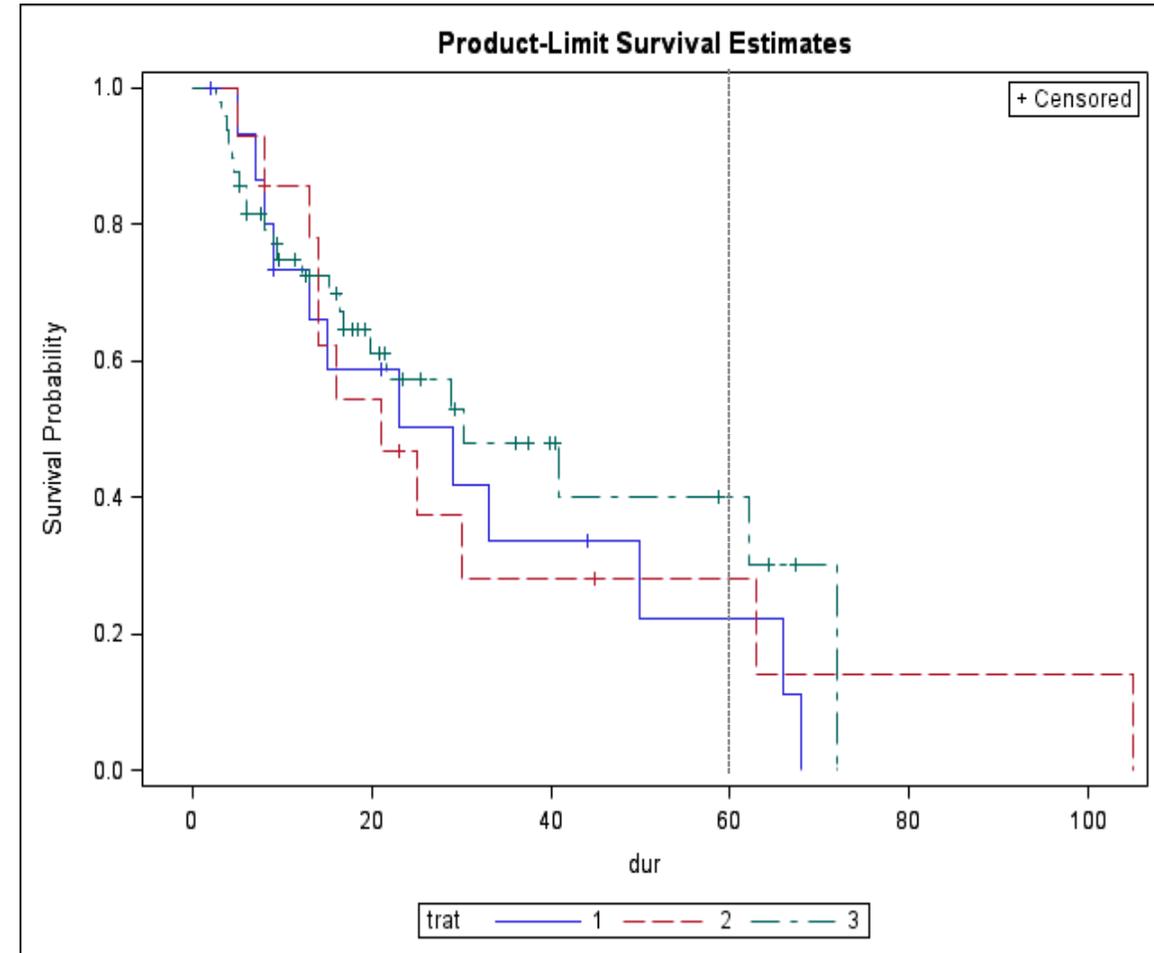


Após o início da insuficiência foram identificados 3 grupos:

Grupo 1: Pacientes manejados por TQT do início ao fim após serem descartadas as possibilidades de extubação e decanulação.

Grupo 2: Pacientes manejados com VNI no início passando para TQT após complicações

Grupo 3: Pacientes manejados com VNI do início ao fim.



Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo

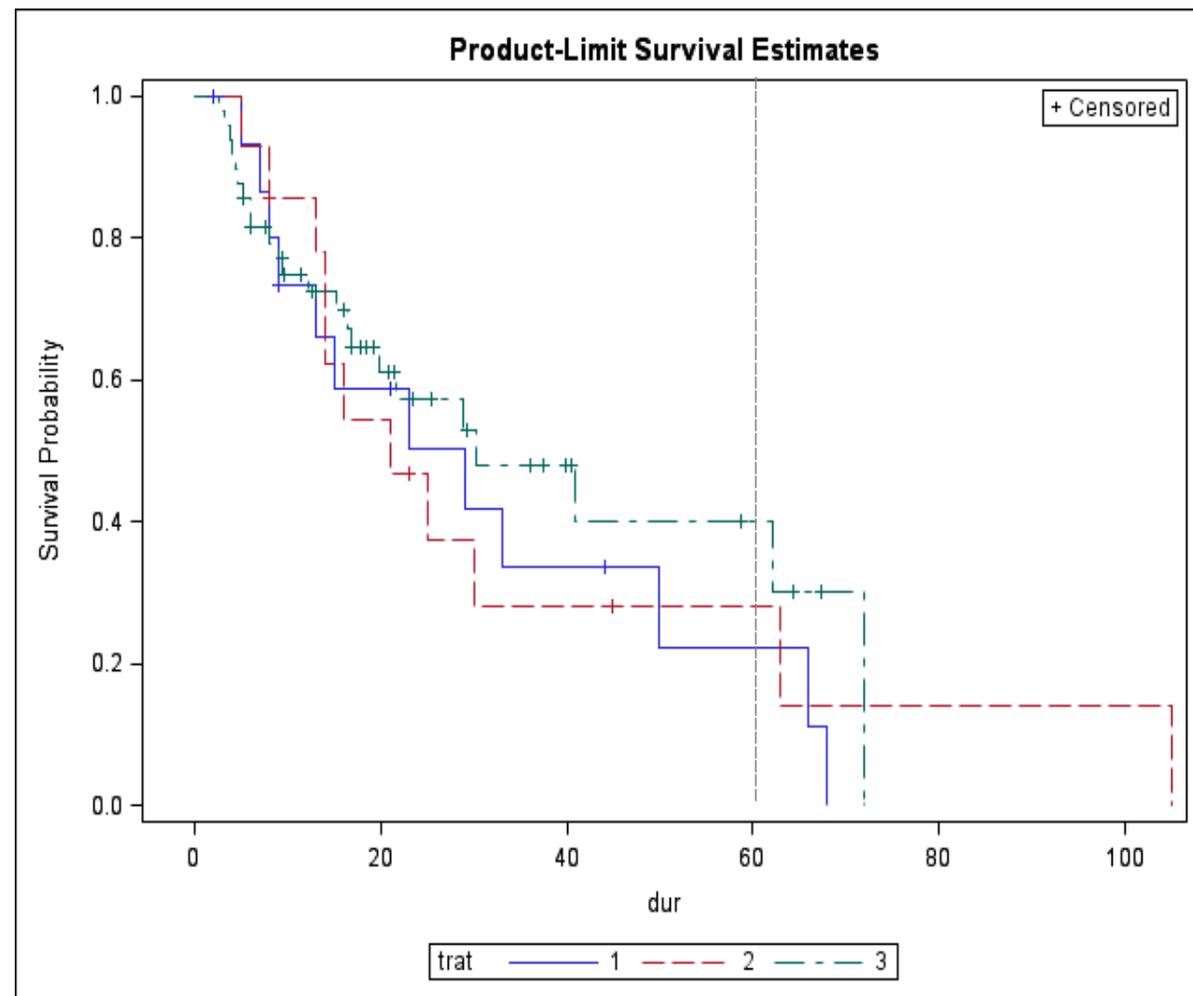


Resultados:

- Dados de 95 pacientes com ELA foram avaliados:
 - 16 foram excluídos do estudo (16%),
 - 3 por perda no acompanhamento,
 - 4 por perda dos dados,
 - 9 não toleraram os NVS (em torno de 10%)

Os demais 79 pacientes foram analisados após o início da Ventilação Mecânica Domiciliar.

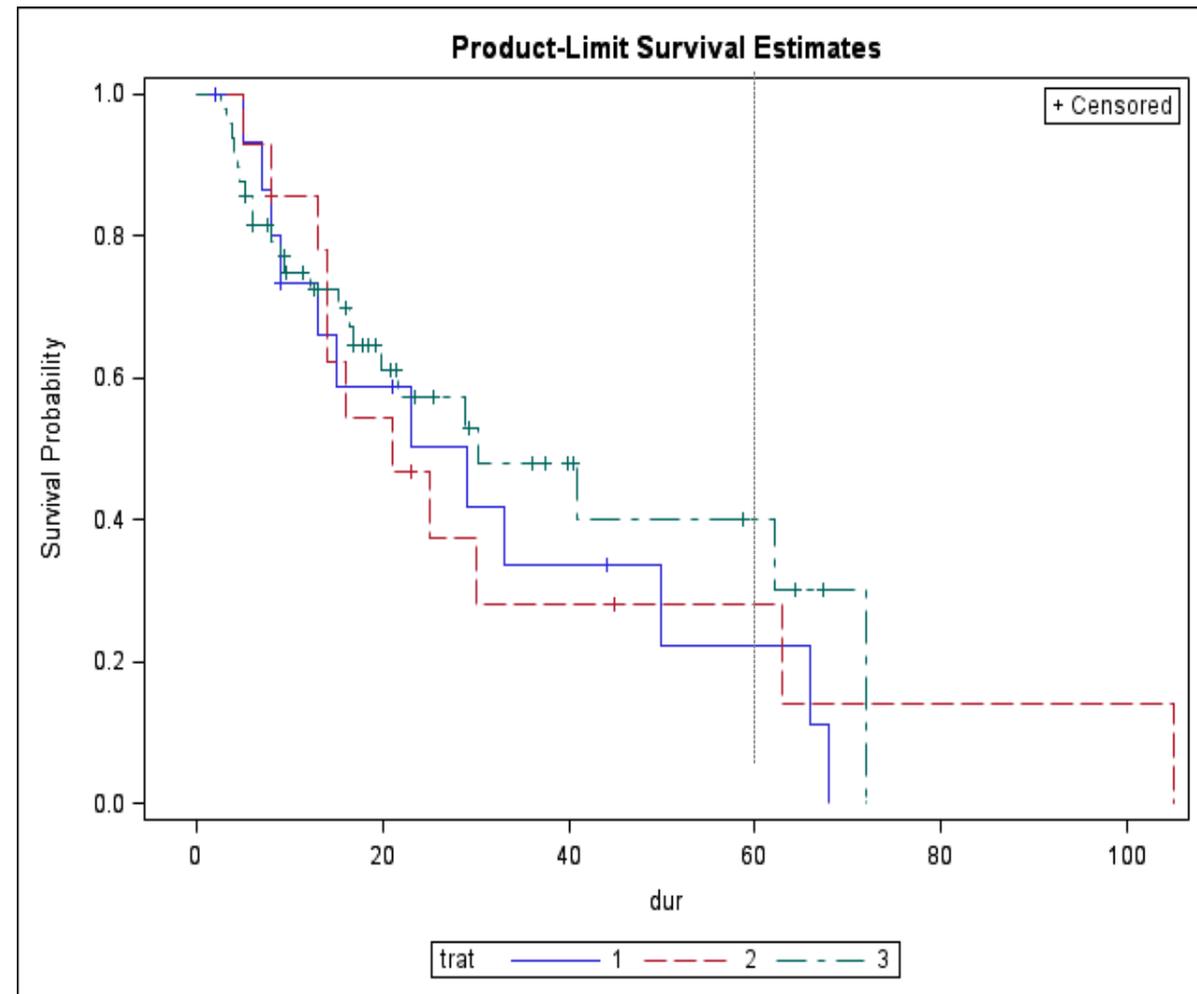
- **A sobrevida dos pacientes com ELA foi bem demonstrada e não mostrou diferenças estatisticamente significativa entre os 3 Grupos.**



Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo

Resultados:

- A sobrevida para os primeiros 60 meses (Sobrevida em 5 anos) dos pacientes que usaram apenas NVS (**Grupo 3**) foi acima de 40%, o que não foi observado nos grupos **1** e **2** nos quais a sobrevida foi de 22 e 28%, respectivamente.
- Dos 49 pacientes que usaram NVS Grupos **2** e **3**, 18 (38%) se tornaram continuamente dependentes 24hs de Suporte Ventilatório não invasivo (CNVS) por uma média de 18,2 16,8 meses, de 3 meses a 5,3 anos



Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo

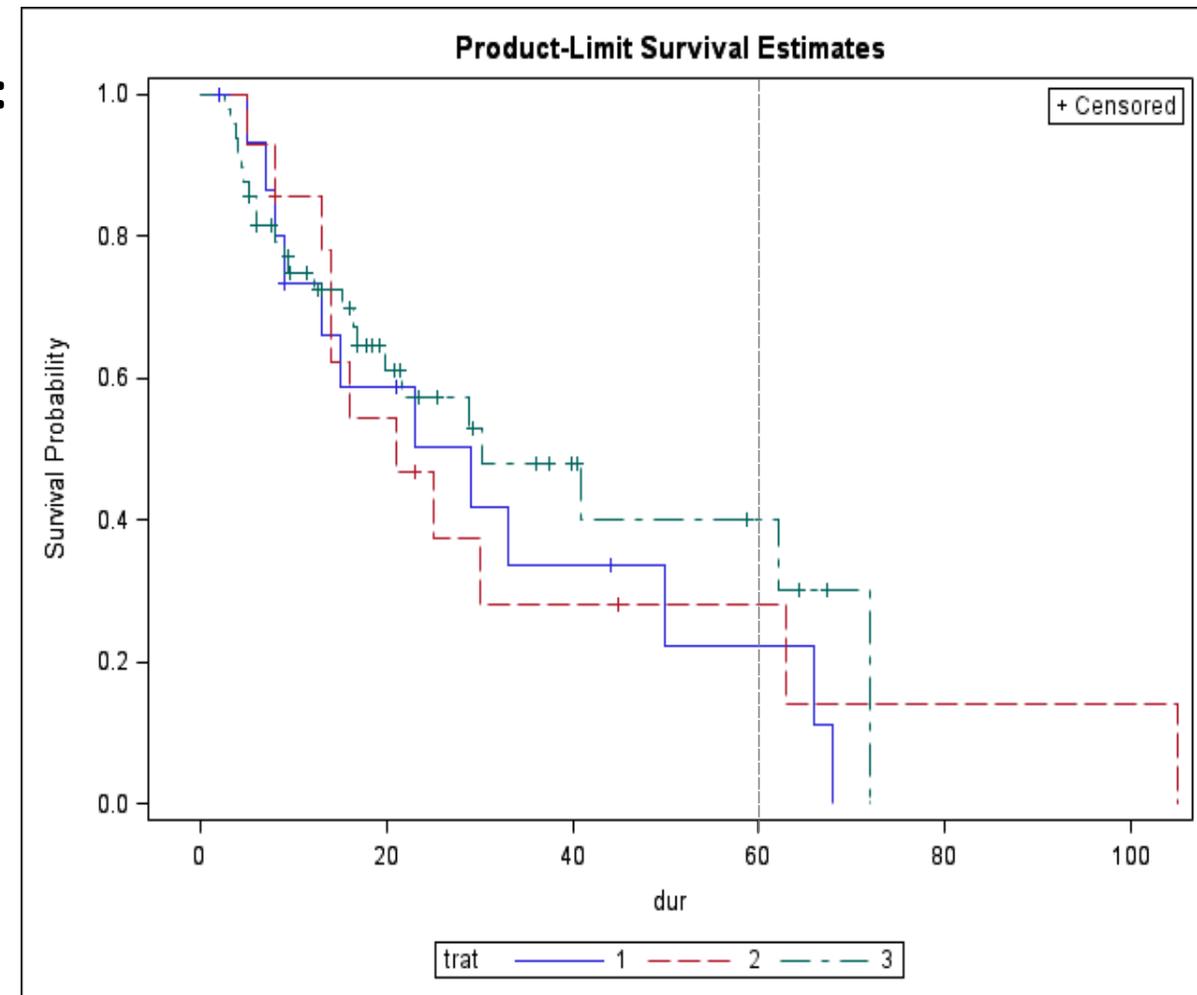


Para pacientes traqueostomizados **Grupo 1** e **Grupo 2** :

- 14,3% faleceram de 0 to 3 meses,
- 40% faleceram de 3 to 12 meses e
- 45,7% faleceram mais de 12 meses após a TQT

A média de sobrevida para os 14 pacientes (18%) do **Grupo 2** (SVNI antes de TQT) foi de 37 meses:

- 23 ± 38 meses de 10 dias a 12,4 anos (sobrevivente*)
- 14 ± 21 meses em TQT – de 18 dias a 7,5 anos, sendo o SNI o maior componente da sobrevida:
- % TIV / Tempo Total de VMD = 37,84% of the time
- % SNI / Tempo Total de VMD = 62,16% of the time



Sobrevida em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica manejados em um Centro de Suporte ventilatório Não Invasivo



Conclusões:

Suporte Ventilatório Não Invasivo foi usado do início ao fim por 62% dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica para aumentar sua sobrevida.

Mais de 40% destes pacientes estavam vivos após 5 anos do início da Insuficiência Ventilatória.

Para os 18% dos pacientes que utilizaram Suporte Ventilatória Não Invasivo (SVNI) e traqueostomia (TQT), como opção para aumentar sua sobrevida, os SVNI contribuíram com 62% do tempo total de sobrevida usando Ventilação Mecânica Domiciliar.

Centro de Referência em Ventilação Mecânica Domiciliar

- **Internações Hospitalares em caso de exacerbações graves**
- **Reabilitação do paciente para Desinstitucionalização**
 - **Procedimentos em UTI**
 - **Fibrobroncoscopia**
- **Trocas de cânula de Traqueostomia**
 - **Decanulações e extrações**

O Futuro de VM Domiciliar no Brasil a partir de 2019 . . .

“ Há de haver descortínio, capacidade de visão de futuro, por parte dos formuladores de políticas públicas. O Brasil tem um trunfo fantástico que são as pessoas (o “brainware”). Os equipamentos nós podemos comprar mas o conhecimento não se faz de uma hora pra outra. É necessário acumular conhecimento ao longo de muito tempo. E isso deve ser valorizado! ”

Homenagem ao Professor Mauro de Rezende Lopes, PhD.



Seminário: “A agricultura brasileira: Principais questões e perspectivas”

– Fundação Getúlio Vargas –
FGV RJ, em 07 de abril de 2017

O Futuro de Ventilação Mecânica Domiciliar no Brasil

- As Equipes (EMADs e EMAPs) devem estar vinculado diretamente a uma gestão central
- Caso contrário não ficará dedicado a Ventilação Domiciliar e será absorvido por outros setores
- Os profissionais da EMAD devem ser criteriosamente selecionado e terão:
 - Direito a treinamento nos Centros multiplicadores do conhecimento (Ex.: 3 meses)
 - Dever de manter-se nas EMADs atuando como forma de compensação pelo investimento feito pelo SUS (Ex.: 3 anos)
 - Direito a progressão de carreira (cargos e salários) de acordo com o grau de especialização
 - (Ex.: Mestrado, Doutorado e produção científica)
 - Deveres de manter atualizado banco de dados nacional com informações que ajudem a aprimorar o Serviço prestado
- Criação de sistemas de discutir casos à distância pós-treinamento para curva de aprendizado

O Futuro de Ventilação Mecânica Domiciliar no Brasil

- Facilitar atenção domiciliar através de de parceria público-privadas:
 - Na VM domiciliar existe um ponto de intersecção: O domicílio.
 - Comum entre a Saúde Pública e a Saúde Suplementar (privada)
 - As Equipes podem atender tanto pacientes do SUS como da Rede Privada, o atendimento é feito no domicílio, otimizando a logística de transporte
 - Ficando separados apenas os Centros de Referência
- Criação de soluções com tecnologia nacional:
 - telemedicina, monitorização domiciliar e aparelhos (Ex.: BIPAP nacional, CPAP nacional, Aparelho de tosse nacional, Aparelho portátil domiciliar de suporte a vida nacional . . .)
- Envolvimento de legislações como a de Centro de Referência em Doenças Raras
- Estudos de viabilidade econômica com Investimento para poupar custos a longo prazo