

NORMA

DA DIREÇÃO-GERAL DA SAÚDE

1899-2013
113 anos

Direção-Geral da Saúde
www.dgs.pt
Ministério da Saúde



NÚMERO: 022/2011
DATA: 28/09/2011
ATUALIZAÇÃO: 05/03/2013

ASSUNTO: Cuidados Respiratórios Domiciliários: Prescrição de Ventiloterapia e outros Equipamentos
PALAVRAS-CHAVE: Ventiloterapia
PARA: Médicos do Sistema Nacional de Saúde
CONTACTOS: Departamento da Qualidade na Saúde (dqs@dgs.pt)

Nos termos da alínea a) do nº 2 do artigo 2º do Decreto Regulamentar nº 14/2012, de 26 de janeiro, a Direção-Geral da Saúde, por proposta conjunta do Departamento da Qualidade na Saúde e da Ordem dos Médicos, emite a seguinte

I – NORMA

1. A ventiloterapia está indicada na síndrome de apneia do sono, na síndrome de obesidade/ hipoventilação (Evidência A), na insuficiência respiratória crónica (IRC) por deformação da caixa torácica e doenças neuromusculares e, ainda, na insuficiência respiratória crónica de causa pulmonar. Em Pediatria para além destes diagnósticos podem ser considerados outros.

Ventiloterapia no Síndrome de Apneia do Sono

2. A ventiloterapia por pressão positiva contínua (CPAP) por máscara nasal ou facial constitui o tratamento de eleição do síndrome de apneia do sono (SAS) (Evidência A). Em casos excecionais, poderá estar indicada a terapêutica com ventilação por pressão positiva binível (BIPAP) (Evidência B).
3. Têm, também, indicação para terapêutica com BIPAP os doentes com SAS e obesidade mórbida - síndrome de obesidade/ hipoventilação e SAS com obstrução das vias aéreas inferiores associada - síndrome de sobreposição (Evidência B). Estes doentes têm SAS e insuficiência respiratória global. Em casos excecionais poderão ser utilizados outros modos ventilatórios (modo volumétrico ou modo regulado por pressão com volume garantido). Nestas situações a sua prescrição deverá ser devidamente justificada.
4. A prescrição de CPAP no síndrome de apneia do sono e de BIPAP no síndrome de obesidade/ hipoventilação e síndrome de sobreposição só é iniciada após ser efetuado o diagnóstico por polissonografia ou estudo cardiorrespiratório do sono (Evidência A).
5. As prescrições iniciais de CPAP/ BIPAP são efetuadas por especialistas em centros de referência em Medicina do Sono, idealmente integrados em consultas multidisciplinares que incluam pneumologistas, pediatras, otorrinolaringologistas, neurologistas e internistas, que assegurem a investigação diagnóstica necessária para a decisão terapêutica do doente com SAS (Evidência C).

6. Após a decisão clínica de início de CPAP/BIPAP domiciliário, é iniciado ensino e educação do doente e/ou cuidadores. Todo o doente com SAS sob terapêutica com CPAP/BIPAP é monitorizado quanto à adesão e eficácia desta forma terapêutica (Evidência C).
7. Considera-se aderente ao CPAP/BIPAP o doente que cumpre mais de 4 horas/noite (Evidência C) em, pelo menos, 70% das noites.
8. Os doentes sob CPAP/BIPAP devem ser reavaliados até 3 meses após o início da terapêutica. Posteriormente, quando bem adaptados e com boa adesão, devem ser avaliados anualmente. Quando estabilizados (eficácia terapêutica e adesão comprovadas), os doentes passam a ser seguidos em cuidados de saúde primários, devendo ser referenciados para reavaliação pelo especialista em centros especializados em medicina do sono sempre que se verificar um agravamento clínico.
9. Os doentes sob CPAP/BIPAP devem ter uma visita domiciliária inicial a cargo da empresa fornecedora do equipamento no momento da instituição da terapêutica e 4 semanas após o início do tratamento, efetuada por um técnico de cardio-pneumologia, fisioterapeuta ou enfermeira/o da empresa fornecedora.
10. A ventilação por pressão positiva na SAS e, também, a ventilação por pressão positiva binível deve ser suspensa nas seguintes situações (Evidência C):
 - a) resolução ou melhoria do índice de apneia/hipopneia, comprovada por registo poligráfico do sono ou polissonografia, após redução ponderal acentuada ou intervenção cirúrgica;
 - b) a pedido do doente por incapacidade de adesão, após período inicial de utilização;
 - c) em caso de persistente má adesão (uso < 4 horas em pelo menos 70% das noites), após 6 meses experimentais. Os doentes a quem foi suspensa esta terapêutica deverão ser referenciados aos seus médicos assistentes, com a respetiva informação, para seguimento clínico;
 - d) em pediatria, deverão os médicos e outros técnicos de saúde tentar promover a adesão através de todas as medidas ao seu alcance, de forma a assegurar os princípios que regem a praxis médica.

Ventiloterapia na Insuficiência Respiratória Crónica

11. A prescrição de VNI pressupõe um diagnóstico exato e critérios precisos para a sua iniciação, sendo prescrita apenas em centros especializados com capacidade para diagnóstico, monitorização e manejo em agudização e com equipas multidisciplinares. Constitui uma abordagem claramente hospitalar e diferenciada.
12. A VNI é iniciada nas doenças restritivas que não envolvem o parênquima pulmonar (doenças neuromusculares, lesões vertebro-medulares e deformações da caixa torácica) na presença de sintomas de hipoventilação e, pelo menos, um dos seguintes critérios fisiopatológicos: PaCO₂ > 45 mm Hg ou dessaturação noturna, com saturação periférica de O₂ (SpO₂) < 88%, durante 5 minutos consecutivos. Nas lesões vertebro-medulares, considera-se ainda iniciar a VNI se

SpO₂ < 90 % por > 10 % do tempo total de sono. A VNI está ainda indicada no síndrome de obesidade/ hipoventilação com ou sem eventos obstrutivos do sono da via área superior.

13. Nas doenças neuromusculares rapidamente progressivas, a VNI é iniciada quando a capacidade vital forçada (FVC) for < 50% (valor teórico) ou a pressão máxima inspiratória (PMI) for < 60 cmH₂O, independentemente dos critérios anteriores.
14. No caso da esclerose lateral amiotrófica (ELA) a VNI deverá ser ponderada com FVC ≤ 70%.
15. Na doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) a VNI é ponderada nos doentes que, apesar de uma oxigenoterapia de longa duração (OLD) bem conduzida (quando para além do cumprimento de mais de 15h diárias de oxigenoterapia, incluindo o período noturno, o doente deixou de fumar, cumpre a terapêutica inalada e é seguido em programas de reabilitação respiratória), evoluam para uma de duas situações:
 - a) PaCO₂ > 55 mmHg;
 - b) PaCO₂ entre 50 e 54 mmHg, numa das seguintes circunstâncias: dessaturação noturna (SpO₂ < 88% durante 5 minutos consecutivos, não corrigida com administração de O₂ a 2 L/min) ou mais que duas exacerbações agudas por ano acompanhadas de acidose respiratória com necessidade de VNI.
16. Nas doenças restritivas, em que a tosse é ineficaz, a in-exsuflação mecânica amplifica os benefícios da VNI. A sua introdução é obrigatória quando o débito de pico da tosse, Peak Cough Flow (PCF) assistido é < 160 L/min, e ponderada quando é < 270 L/min. A in-exsuflação mecânica deve ser complementada com manobras de tosse assistida manuais e, preferencialmente, monitorizada por oximetria.
17. Em doentes restritivos em VNI pode ser necessário a prescrição de oxigenoterapia adjuvante, para correção da hipoxemia residual (quando esta não é completamente corrigida pela VNI com os parâmetros máximos). Nos doentes neuromusculares esta situação ocorre particularmente com infeções brônquicas. A oxigenoterapia nunca deve ser administrada isoladamente, dado o risco de frenação do centro respiratório.
18. Em doentes com fibrose quística ou bronquiectasias desde que apresentem:
 - a) bronquiectasias difusas;
 - b) PaCO₂ > 50 mmHg;
 - c) envolvimento > 3 lobos;
 - d) FEV₁ < 50% do previsto;
 - e) FEV₁/FVC < 70%;
 - f) SpO₂ < 88% durante 5 min. consecutivos com O₂ a 2 l.
19. A VNI em Pediatria é prescrita apenas em centros especializados com capacidade para diagnóstico, monitorização e manejo em agudização e com equipas multidisciplinares e está indicada em:

- a) síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) relacionada com síndromes craniofaciais ou genéticos (como trisomia 21) com obstrução das vias aéreas superiores;
- b) SAOS sem resolução/resolução incompleta após cirurgia ORL ou a aguardar "timing" cirúrgico adequado (estabilização cardiovascular);
- c) SAOS com obstrução dinâmica das vias aéreas (laringomalácia);
- d) hipoventilação central congénita/adquirida;
- e) hipoventilação alveolar associada a deformação torácica e doenças neuromusculares;
- f) hipoventilação associada à obesidade;
- g) síndromes vertebromedulares.

Equipamentos de monitorização e apoio (em adultos e crianças)

20. A prestação de Cuidados respiratórios domiciliários exige, em situações clínicas excecionais, o uso de equipamentos de monitorização e apoio, nomeadamente:

- a) oxímetro;
- b) monitor cardiorrespiratório;
- c) aspirador de secreções;
- d) in-exsufador;
- e) ressuscitador manual;

Sempre que possível, os equipamentos de monitorização, tal como os ventiladores e fontes de O₂, devem incorporar sistemas de telemonitorização.

21. A prescrição de ressuscitador manual está associada a diagnóstico de doença neuromuscular ou doença neurológica não progressiva da infância, como a paralisia cerebral ou em doentes com doença broncopulmonar associada a doenças neurológicas graves, como epilepsias refratárias ou doenças degenerativas do sistema nervoso central, como adjuvante da tosse e em alternativa ao in-exsufador mecânico e/ou a portador de traqueostomia.

22. Em idade pediátrica a monitorização cardiorrespiratória domiciliária está indicada em:

- a) prematuros até completarem 43 semanas de idade pós-concecional com, pelo menos, um fator de risco de eventos cardiorrespiratórios (pausas respiratórias > 20 segundos ou episódios de cianose abrupta, palidez acentuada, hipotonia ou bradicardia);
- b) doença pulmonar crónica instável, sobretudo com necessidade de O₂ suplementar, pressão positiva contínua ou ventilação mecânica;
- c) traqueostomizados ou com alterações anatómicas da via aérea;
- d) hipoventilação central;
- e) apneia central associada com lesão ou disfunção cerebral;

- f) apparent life threatening events (ALTE) grave com necessidade de estimulação vigorosa ou ressuscitação;
 - g) irmãos de vítimas de morte súbita do lactente (MSL) – 2 ou mais.
23. Em idade pediátrica o in-exsufador mecânico está indicado em situações de doença neuromuscular com PCF < 270 L /min ou quadro de atelectasias / infeções respiratórias baixas recorrentes com evidência clínica ou radiológica de estase de secreções.
24. Devido à sua especificidade, a prescrição destes equipamentos é reservada a centros especializados.
25. O fluxograma de decisão referente à presente Norma encontra-se em Anexo I. Este fluxograma não se aplica à idade pediátrica.
26. As exceções à presente Norma são fundamentadas clinicamente, com registo no processo clínico.
27. A presente Norma, atualizada com os contributos recebidos durante a discussão pública, revoga a versão de 28/09/2011.

II – CRITÉRIOS

Ventiloterapia no síndrome de apneia do sono

- A. A ventiloterapia por pressão contínua fixa (CPAP) ou variável (AutoCPAP) está indicada em adultos com síndrome de apneia do sono (SAS) que, após realização de estudo do sono, apresentem os seguintes critérios:
- i. Índice de apneia/hipopneia (IAH – nº de eventos por hora de sono) ou índice de distúrbios respiratórios (RDI) ≥ 30 (Evidência A) ou;
 - ii. Índice de apneia/hipopneia (IAH – nº de eventos por hora de sono) ou índice de distúrbios respiratórios (RDI) ≥ 5 , se estiver associado a hipersonolência diurna (Evidência A) e/ou a patologia cardiovascular (Evidência B).
- B. No síndrome de apneia do sono complexa, o aparecimento de apneias centrais depois de atingido o nível de pressão eficaz para corrigir os eventos obstrutivos apesar do tratamento com CPAP pode ser tratado com servo ventilação autoadaptativa (Evidência C).
- C. O síndrome de apneia central do sono é uma entidade caracterizada por um índice de apneia/hipopneia (IAH) ≥ 5 , na qual 50 % ou mais dos eventos são centrais. A causa mais frequente é respiração de Cheyne-Stokes, associada à insuficiência cardíaca, devendo ser tratada com servo ventilação autoadaptativa, aferida em estudo poligráfico do sono (Evidência C).
- D. Quer os doentes com SAS e síndrome de obesidade/ hipoventilação, quer os com síndrome de sobreposição (associação de SAS com outras patologias respiratórias), com insuficiência respiratória global, têm indicação para terapêutica com pressão positiva binível (Evidência B). A aferição deve ser feita em estudo poligráfico do sono.

- E. O objetivo da visita domiciliária inicial a cargo da empresa fornecedora do equipamento é reforçar o ensino e educação do doente e dos cuidadores e avaliar se há uma boa adaptação e adesão ao tratamento. O resultado desta avaliação é enviado para o especialista do centro de referência em medicina do sono e para o médico de clínica geral/medicina familiar. Se for detetada uma fraca adesão (uso < 4 horas em pelo menos 70% dos dias de terapêutica), o doente é referenciado ao centro especializado em medicina do sono para reavaliação da situação clínica (Evidência C).

Ventiloterapia na insuficiência respiratória crónica

- F. Em Cuidados Respiratórios Domiciliários, a designação de ventiloterapia na insuficiência respiratória crónica (IRC) refere-se à ventilação mecânica domiciliária (VMD). Esta constitui um tratamento de longa duração, dirigido a doentes estáveis, com hipoventilação alveolar noturna ou permanente.
- G. A ventiloterapia na IRC não inclui doentes com síndrome de apneia do sono.
- H. A VMD é feita sob a forma de ventilação não invasiva (VNI) através de máscaras faciais e nasais e de peças bucais. São usados ventiladores binível e híbridos (volumétrico e pressumétricos). A ventilação invasiva deve ser residual e reservada à falência da VNI.
- I. A VNI corrige a hipoventilação alveolar. A VNI na IRC tem como objetivo o aumento da sobrevivência e da qualidade de vida dos doentes com patologias que cursam com hipoventilação alveolar crónica.
- J. A hipoventilação surge inicialmente no sono. Posteriormente torna-se permanente, com IRC diurna. A VNI deve incluir sempre o período noturno.
- K. As manifestações clínicas de hipoventilação são insidiosas e difíceis de identificar. Incluem: fadiga, dispneia, cefaleia matinal, lentificação cognitiva, falta de memória, sonolência diurna excessiva. Na criança as manifestações podem ser atraso de crescimento, irritabilidade diurna e redução do número de horas de sono.
- L. A hipercápnia é o marcador laboratorial de hipoventilação. Pode ser avaliada por gasometria do sangue arterial e de forma não invasiva, particularmente útil durante o sono, por capnografia. A dessaturação noturna prolongada, avaliada por oximetria de pulso, dá uma estimativa da presença e gravidade da hipoventilação noturna.
- M. A diminuição da FVC é um indicador clássico, mas pouco robusto, da evolução das doenças restritivas para a hipoventilação. A decisão de iniciar ventilação precocemente deve basear-se no registo direto da hipoventilação noturna.

Ventiloterapia em idade pediátrica

- N. O critério para definição de SAOS em Pediatria é um IAH > 1/h. A sonolência diurna é muito rara, pelo que não pode ser considerada critério de indicação.

- O. A ventiloterapia por pressão contínua fixa (CPAP) está indicada em doentes com SAS e ausência de indicação cirúrgica, na falência da terapêutica cirúrgica para resolver o quadro, ou ainda como ponte até à cirurgia (alterações cranio-faciais, hipertrofias graves de adenoides e amígdalas, com repercussão no crescimento e/ou cardíaca).
- P. O estudo poligráfico do sono deve preceder a prescrição de ventilação não invasiva (VNI) no SAS. Para a prescrição em Pediatria, a oximetria de pulso (SpO2) e a monitorização transcutânea de CO2 podem ser suficientes na ausência de possibilidade de efetuar estudo poligráfico do sono em tempo útil ou na sequência de colocação de VNI no decurso de infeção respiratória grave condicionando atelectasias ou recurso a ventilação mecânica. A avaliação de gases do sangue (capilar ou arterial) é sempre necessária.
- Q. Em situações de emergência ou impossibilidade transitória de estudo poligráfico do sono, a terapêutica ventilatória não deve ser protelada.

III – AVALIAÇÃO

- A. A avaliação da implementação da presente Norma é contínua, executada a nível local, regional e nacional, através de processos de auditoria interna e externa.
- B. A parametrização dos sistemas de informação para a monitorização e avaliação da implementação e impacto da presente Norma é da responsabilidade das administrações regionais de saúde e das direções dos hospitais.
- C. A efetividade da implementação da presente Norma nos cuidados de saúde primários e nos cuidados hospitalares e a emissão de diretivas e instruções para o seu cumprimento é da responsabilidade dos conselhos clínicos dos agrupamentos de centros de saúde e das direções clínicas dos hospitais.
- D. A Direção-Geral da Saúde, através do Departamento da Qualidade na Saúde, elabora e divulga relatórios de progresso de monitorização.
- E. A implementação da presente Norma é monitorizada e avaliada através dos seguintes indicadores:
 - i. Percentagem de doentes com prescrição de ventiloterapia de acordo com o ponto 1 da norma
Numerador: nº de doentes com prescrição de ventiloterapia de acordo com o ponto 1 da norma
Denominador: nº total de doentes com prescrição de ventiloterapia
 - i. Custos da ventiloterapia por doente
Numerador: custos totais da ventiloterapia
Denominador: nº total de doentes com prescrição de ventiloterapia
 - i. Percentagem de custos totais da ventiloterapia no total de custos em cuidados respiratórios domiciliários.
Numerador: custos totais da ventiloterapia
Denominador: custos totais de CRD

IV – FUNDAMENTAÇÃO

Ventiloterapia no síndrome de apneia do sono

- A. A SAS é uma entidade clínica frequente, sendo previsível que atinja cerca de 5 % da população. A SAS representa um fator de risco significativo para as doenças cardio e cerebrovasculares. Como tal, está associada a um aumento da mortalidade por estas patologias. Relaciona-se, ainda, com o desenvolvimento de insulinoresistência e diabetes *mellitus*.
- B. A sonolência diurna excessiva (SDE), uma das manifestações cardinais da doença, é uma das principais causas de acidentes de viação e condiciona, por outro lado, o regular desempenho profissional. A SAS pode ter, portanto, custos em saúde (diretos e indiretos) significativamente elevados.
- C. No adulto, a SAS é uma doença tratável, em primeira linha, por ventilação por pressão positiva. Esta controla a sonolência diurna excessiva e as manifestações clínicas da doença, reduzindo a morbidade e mortalidade cardiovascular.

Ventiloterapia na insuficiência respiratória crónica

- A. A cifoescoliose e as doenças neuromusculares (DNM) lentamente progressivas constituem as mais antigas e bem sucedidas indicações para a ventilação não invasiva (VNI).
- B. Nas DNM rapidamente evolutivas a VNI aumenta a sobrevida e melhora a qualidade de vida dos doentes. A in-exsuflação mecânica amplifica estes benefícios. A traqueostomia tem um papel residual. A VNI modificou a história natural de doenças como a distrofia muscular de Duchenne e a atrofia espinhal tipo II. O controlo das complicações cardiovasculares é o limite à sobrevida destes doentes.
- C. Na esclerose lateral amiotrófica (ELA) a VNI também melhora a qualidade de vida e aumenta a sobrevida, ainda que de forma não tão significativa como noutras patologias neuromusculares. Nestes doentes a profundidade do envolvimento bulbar condiciona a eficácia da ventilação e o prognóstico da doença. Mais do que em qualquer outra patologia, na ELA, a VNI deve ser complementada com a in-exsuflação mecânica e o suporte nutricional, nomeadamente através de gastrostomia endoscópica percutânea (PEG).
- D. Para os doentes com DNM a questão central que hoje se coloca é a redefinição dos critérios para iniciar VNI, defendendo-se, cada vez mais, o início precoce baseado em parâmetros fisiológicos, como a hipoventilação noturna e a diminuição dos volumes e da força muscular.
- E. Na doença pulmonar obstrutiva crónica, pelo menos em alguns doentes, a VNI melhora a qualidade de vida e diminui o número de internamentos. O aumento da sobrevida passa pela forma de ventilar, nomeadamente pela utilização de pressões inspiratórias mais elevadas.

Ventiloterapia em idade pediátrica

- A. Na idade pediátrica calcula-se uma prevalência para SAS compreendida entre 1 e 3%. A sonolência diurna é infrequente como manifestação de SAS, devendo a suspeição diagnóstica

ser colocada perante uma situação clínica de risco (síndromes malformativos crânio-faciais ou patologia do sono). A SAS pode manifestar-se por ressonar noturno, apneias no sono, sonolência diurna, sudorese, enurese, alterações do comportamento como hiperatividade e falta de atenção, atraso estaturoponderal e alterações cardiovasculares como complicações frequentes. O exame complementar de diagnóstico de eleição é o estudo poligráfico do sono.

- B. Na criança, a ventilação deve ser considerada quando a cirurgia não foi curativa, em situações sem indicação cirúrgica ou, de forma transitória, na estabilização do doente até à cirurgia.
- C. A ventilação de longa duração (VLD) em Pediatria sofreu uma enorme evolução nos últimos 10 anos. É agora prática aceite que um ambiente familiar é preferível ao hospital, para cuidar de uma criança com IRC que precisa de suporte ventilatório crónico.
- D. Muitas crianças podem agora ser apoiadas com VNI, um facto que representa uma considerável simplificação de cuidados.
- E. A VNI em crianças com DNM tem demonstrado benefícios evidentes em termos de resultados e aceitabilidade pelos doentes e registou o maior aumento do suporte ventilatório domiciliário nos últimos anos.
- F. A VNI aumentou significativamente, também, em crianças com perturbações respiratórias relacionadas com o sono e na hipoventilação/obesidade sintomática.

V – APOIO CIENTÍFICO

- A. A presente Norma foi elaborada pelo Departamento da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde e pelo Conselho para Auditoria e Qualidade da Ordem dos Médicos, através dos seus Colégios de Especialidade, ao abrigo do protocolo entre a Direção-Geral da Saúde e a Ordem dos Médicos, no âmbito da melhoria da Qualidade no Sistema de Saúde.
- B. Elsa Soares Jara, Cecília Vaz Pinto (coordenação científica), Carlos Silva Vaz (coordenação executiva), António de Sousa Uva, Cândido Matos Campos, Celeste Barreto, Cristina Bárbara, Isabel Castelão, Joaquim Moita, Paula Pinto, Paula Simão, Sofia Mariz.
- C. Foram subscritas declarações de interesse de todos os peritos envolvidos na elaboração da presente Norma.
- D. O conteúdo científico da presente Norma foi validado pelo Professor Doutor Henrique Luz Rodrigues, responsável pela supervisão e revisão científica das Normas Clínicas e pela Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas integrando-se os contributos, recebidos durante o período de discussão pública, sustentados cientificamente e acompanhados das respetivas declarações de interesses.

SIGLAS/ACRÓNIMOS

Sigla/Acrónimo	Designação
BIPAP	<i>bi-level positive airway pressure</i> (pressão positiva binível)
CPAP	<i>continuous positive airway pressure</i> (pressão positiva contínua)

DNM	doença neuromuscular
DPOC	doença pulmonar obstrutiva crónica
FVC	capacidade vital forçada
IAH	índice de apneia / hipopneia
IRC	insuficiência respiratória crónica
PaCO ₂	pressão arterial de dióxido de carbono
PEG	gastrostomia endoscópica percutânea
RDI	índice de distúrbios respiratórios
SAS	síndrome de apneia do sono
SAOS	síndrome de apneia obstrutiva do sono
SDE	sonolência diurna excessiva
SpO ₂	saturação periférica de oxigénio
VLD	ventilação de longa duração
VMD	ventilação mecânica domiciliária
VNI	ventilação não invasiva

BIBLIOGRAFIA

Ambrosino, N., N. Carpenne, et al. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34(2): 444-51.

Birnkrant DJ, Bushby KMD, Amin RS et al. The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: A DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 2010;45:739-48.

Circular Normativa nº 6/DSPCS, de 07/06/2006, Direção-Geral da Saúde. Prescrição de Cuidados Respiratórios Domiciliários.

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(2): 521-34.

Cuidados de Saúde Respiratórios Domiciliários em Portugal, Relatórios da Comissão Nacional para os Cuidados Respiratórios Domiciliários 2011: Proposta de atualização da Circular Normativa Nº 06/DSPCS da Direção-Geral da Saúde e Boas Práticas em Cuidados Respiratórios Domiciliários, disponível em <http://www.portaldasauade.pt/portal/conteudos/a+saude+em+portugal/publicacoes/estudos/cuidados+respiratorios.htm>.

Dreher M, Rauter I, Storre JH, et al. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders? *Respirology* 2007; 12(5): 749-53.

Edwards JD, Rivanis C, Kun SS, et al. Costs of hospitalized ventilator-dependent children: Differences between a ventilator ward and intensive care unit. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46(4): 356-61.

Jardine, M O'Toole, J Y Paton, C Wallis Current status of long term ventilation of children in the United Kingdom: questionnaire survey. *BMJ* 1999;318:295-9.

Gay P, Weaver T, Loube D, et al. Evaluation of positive airway pressure treatment for sleep related breathing disorders in adults. *Sleep* 2006;29: 381-401.

Kushida CA, Littner MR, Hirshkowitz M, et al. Practice parameters for the use of continuous and bilevel positive airway pressure devices to treat adult patients with sleep-related breathing disorders. *Sleep* 2006; 29: 375-80.

Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 2005; 25(6):1025-31.

Loube D, Gay P, Strohl K, et al. Indications for positive airway pressure treatment of adult obstructive sleep apnea patients. *Chest* 1999; 115: 863-6.

Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2009, Issue 1. Art. No.: CD002769. DOI: 10.1002/14651858.CD002769.pub3.

Racca F, Berta G, Sequi M, et al. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46(6): 566-72.

Saianda A, Estevão MH, Bandeira T. Utilização domiciliária de monitores cardio-respiratórios e oxímetros de pulso em Pediatria. Resultados do inquérito nacional "Monitores cardio-respiratórios em Pediatria". *Acta Pediatr Port* 2007;38(2):73-8.

Shapiro BA, Harrison RA, Walton JR. *Clinical Application of Blood Gases*. 3rd Ed. Year Book Medical Publishers, 1993.

Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130(6):1879-86.

UK Children on Long Term Ventilation (LTV). (consulta a 1 Março 2011 em <http://www.longtermventilation.nhs.uk/site/1/home.aspx>).

Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child* 2011; 96: 998-1002.

Ward, S., M. Chatwin, et al. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60(12): 1019-24.

Weitzenblum E, Chaouat A, Kessler R, Canuet M. Overlap syndrome: obstructive sleep apnea in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5(2): 237-41.

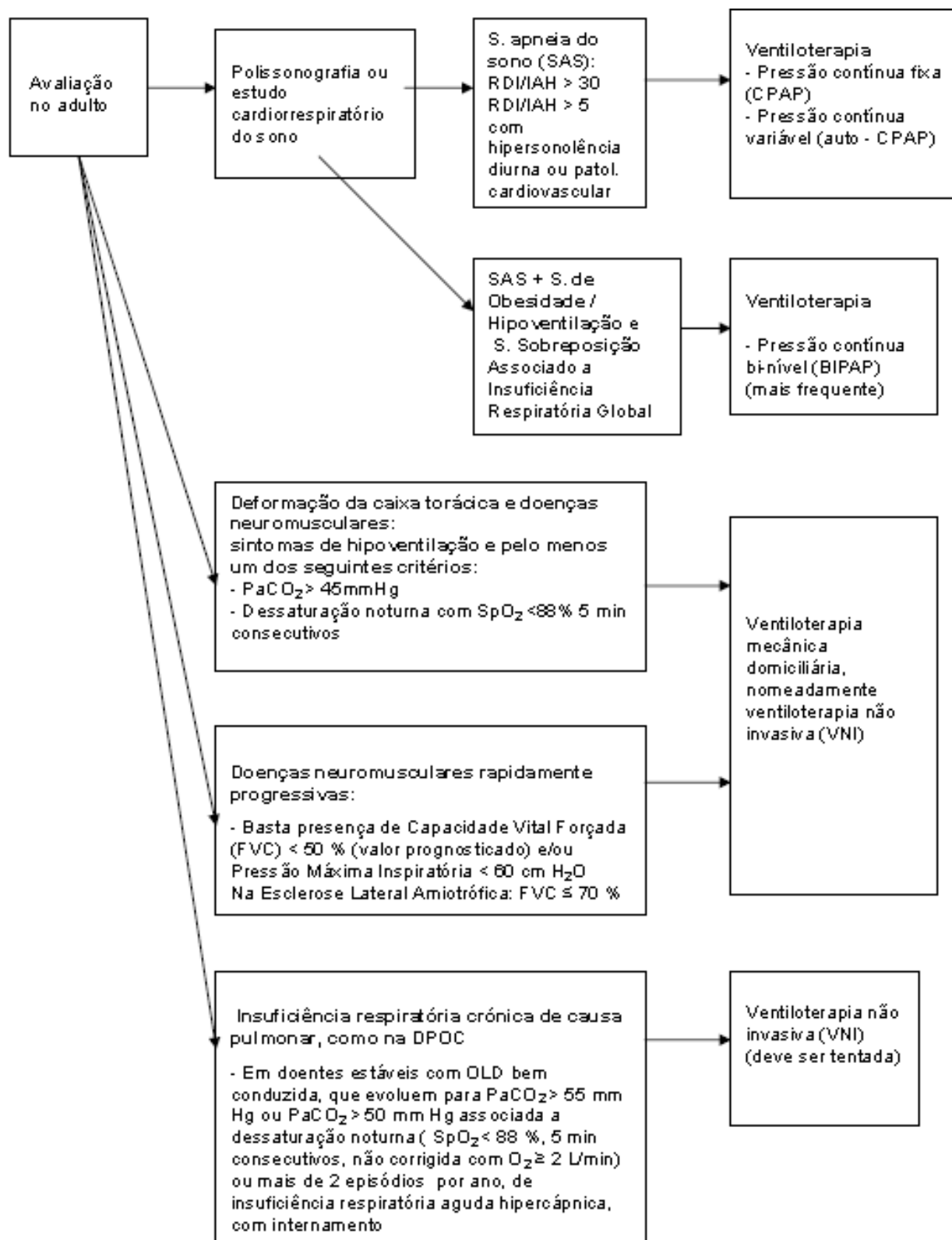
Windisch W, Kostić S, Dreher M, et al., Outcome of patients with stable copd receiving controlled noninvasive positive pressure ventilation aimed at a maximal reduction of PaCO₂. *Chest* 2005; 128(2): 657-62.



Francisco George
Diretor-Geral da Saúde

ANEXOS

Anexo I - Fluxograma de prescrição de ventiloterapia no domicílio



ANEXO II - REGRAS DE PRESCRIÇÃO DE CUIDADOS RESPIRATÓRIOS DOMICILIÁRIOS (CRD)

A prescrição de CRD deve ser feita, obrigatoriamente, por via eletrónica. Quando a prescrição eletrónica não for possível, utiliza-se o formulário anexo à presente Norma, de uso obrigatório em todas as Administrações Regionais de Saúde,

A prescrição inicial de CRD respeita as regras estabelecidas na presente Norma, em coerência com a evidência científica vigente.

Os médicos que efetuam a prescrição inicial devem ter competência na área respetiva e acesso aos meios técnicos necessários à fundamentação da prescrição.

As prescrições de continuidade de tratamento devem ser feitas nos cuidados de saúde primários. No caso do seguimento do doente pediátrico ser em Centros/Consultas Especializadas hospitalares, a continuidade de prescrição será feita nestes locais.

A prescrição deve incluir quatro componentes: identificação, prescrição, fundamentação clínica e temporal.

Na componente de identificação incluem-se campos destinados ao local de prescrição, ao prescriptor e ao doente.

A componente de prescrição inclui a caracterização do tipo de prescrição: inicial, continuação ou modificação.

No caso de ser uma prescrição inicial ou de modificação é absolutamente obrigatório o preenchimento de todos os campos, especialmente os que se referem à fundamentação, com os critérios fisiopatológicos aplicáveis.

Sublinhe-se que a especificação de tratamento/s e respetivo/s equipamento/s se rege pelo princípio de preenchimento obrigatório de todos os campos.

Em caso de prescrição do tipo continuação, apenas os campos relativos ao tipo de tratamento continuado serão preenchidos.

A componente temporal impõe que a prescrição tenha a validade máxima de 90 (noventa) dias, finda a qual a prescrição termina, se a mesma não for renovada.

A folha de prescrição impressa, destinada aos casos residuais, em que a via eletrónica não seja possível, disporá de uma cópia com identificação por código de barras ou outro sistema.

O original do pedido de prestação de CRD seguirá para a empresa fornecedora, via doente. Uma cópia, com todos os elementos, técnicos e clínicos, destina-se ao doente.

No caso de falência do sistema informático uma cópia do impresso manual destina-se ao processo clínico

A aplicação eletrónica/informática será o pilar principal do processo de prescrição de CRD, pelo que a prescrição manual deve ser vista como um processo de transição ou recurso.

No *site* da Direção-Geral da Saúde, onde este formulário deve ser descarregado, está acessível um resumo das indicações de prescrição e instruções para um correto preenchimento do formulário.

Anexo III - FORMULÁRIO DE PRESCRIÇÃO DE VENTILOTERAPIA

PRESCRIÇÃO MANUAL DE CRD – Ventiloterapia

Período

Data início	
Data fim	

Inicial	
Continuação	
Modificação	

Motivo da não prescrição electrónica

Programa ainda não disponível	
Falha do sistema informático	

vinheta do médico	vinheta do local
Dados de identificação do Doente	

Sistema de Ventiloterapia	Marca	CPAP EPAP EEP	EPAPmin / EPAPmax	PS min / PS max	IPAP	FR	VC	TI min/TI máx	Trigger	Rampa Rise time	Horas
CPAP			XX	XX	XX	XX	XX	XX	XX		
Auto CPAP		XX		XX	XX	XX	XX	XX	XX		
Servoventilação			XX		XX	XX	XX	XX	XX	XX	
Bi nível			XX								
Volumétrico			XX	XX	XX			XX			

XX não preencher

Se RDI/IAH > 5 < 30

Hipersonôlência diurna	
Patologia cardiovascular	

Interfaces	
Máscara nasal	
Máscara facial	
Almofadas nasais	
Peça bucal	
Cânula de traqueostomia	
Acessórios	
Apoio de queixo	
Humidificador para ventilador	
Ressuscitador manual	

Médico prescriptor
Data
Assinatura _____

Empresa
Dados
Nome _____ Telefone _____
Morada _____ Email _____
Serviço executado: Data de início Data do fim

Datas das visitas para manutenção do material ou solução de problemas

Data	Manutenção executada	assinatura

O consumo de energia, relativo ao período de: Data a: Data no montante de -----,-- €

(extenso _____ euros) foi regularizado em: Data _____

Assinatura do doente ou seu representante (1) _____, (1) identificação _____

Diagnósticos

Registo obrigatório Data:ddmmaaaa

Síndrome de Apneia do Sono *		* Polissonografia ou estudo cardiorespiratório do sono : RDI/IAH _____
Síndrome de Sobreposição *		** PaCO2 _____ IMC _____ FEV1/FVC _____
Síndrome de Obesidade/ Hipoventilação**		*** PaCO2 _____ SpO2 (noturna) _____
Síndromes restritivas***		**** FVC _____ Pressão Max Inspiratória _____
Doença Neuromuscular (DNM) ****		***** PaCO2 _____ SpO2 (noturna) _____ Nº de episódios agudos com internamento/ano _____
Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica (DPOC) *****		

Anexo IV - FORMULÁRIO DE PRESCRIÇÃO DE OUTROS EQUIPAMENTOS

PRESCRIÇÃO MANUAL DE CRD – Outros Equipamentos

Período

Data início	
Data fim	

Inicial	
Continuação	
Modificação	

Motivo da não-prescrição eletrónica

Programa ainda não disponível	
Falha do Sistema Informático	

vinheta do médico	vinheta do local
Dados de identificação do Doente	

Equipamento

	Justificação
Oxímetro	
Monitor cardiorespiratório	
Aspirador de secreções	
In-exsufiador *	
Outro (indicar)	

* Pressão de Insuflação (cm H₂O) _____ Pressão de Exsufilação (cm H₂O) _____
 Tempo de Insuflação (segundos) _____ Tempo de Exsufilação (segundos) _____
 Tempo de pausa (segundos) _____

Médico prescriptor

Data
 Assinatura _____

Empresa

Dados
 Nome _____ Telef./tm _____
 Morada _____ Email _____
 Serviço executado: Data de início Data do fim

Datas das visitas para manutenção do material ou solução de problemas

Data	Manutenção executada	assinatura

Assinatura do doente ou seu representante (1) _____, (1)
 identificação _____