

TREINAMENTO MUSCULAR INSPIRATÓRIO E DESMAME VENTILATÓRIO COMPLEXO NA PROTEINOSE ALVEOLAR

Data de submissão: 14/02/2023

Data de aceite: 03/04/2023

Letícia Amanda Dos Santos Dantas

Fisioterapeuta, Instituição: Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), - Natal - RN – Brasil
<http://lattes.cnpq.br/4104713044099239>

Andreza Tayonara Lins Melo

Fisioterapeuta, Instituição: Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Fisioterapia - Natal - RN – Brasil
<http://lattes.cnpq.br/6595932443358552>.

Gaby Kelly Bezerra de Macedo

Fisioterapeuta, Instituição: Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Fisioterapia - Natal - RN – Brasil
<http://lattes.cnpq.br/2436091946047254>

Karla Vanessa Rodrigues Soares Menezes

Instituição: Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Fisioterapia - Natal - RN – Brasil
<http://lattes.cnpq.br/6888604661874226>

RESUMO: **Introdução:** A Proteinose Alveolar Pulmonar (PAP) compromete as trocas gasosas pulmonares, podendo levar ao desconforto respiratório e insuficiência respiratória hipoxêmica e morte. O suporte ventilatório é essencial nesses casos,

porém, seu uso prolongado pode ocasionar complicações. O Treinamento Muscular Inspiratório (TMI) pode ser utilizado como estratégia para otimizar o desmame ventilatório, no entanto, poucos estudos analisam seus efeitos em crianças. Este estudo tem por objetivo relatar o TMI e desmame ventilatório realizados em uma criança com PAP. **Descrição do caso:** Criança, sexo feminino, 2 anos e 5 meses de idade, em internação hospitalar desde os 5 meses de vida e em uso de Ventilação Pulmonar Mecânica (VPM) prolongada há 2 anos, apresentando histórico de sucessivas falhas de desmame ventilatório. Realizado protocolo de TMI com carga de treinamento de 60% da PI Máx, 6 vezes por semanas. O TMI resultou em aumento de 182,6% da PI Máx em relação à linha de base e desmame parcial do suporte ventilatório com ganho de 10 horas em respiração espontânea. Após 42 semanas de TMI, criança recebe alta hospitalar alternando períodos entre respiração espontânea dependente de oxigenoterapia contínua e suporte ventilatório domiciliar de maior uso no período noturno. **Conclusão:** O TMI proporcionou aumento progressivo da PI Máx e facilitou desmame da VPM na criança deste relato. Este estudo é o primeiro até o

momento a descrever o TMI no desmame ventilatório em crianças com PAP.

PALAVRAS-CHAVE: Proteinose Alveolar Pulmonar; Treinamento Muscular Inspiratório; Desmame ventilatório.

ABSTRACT: Introduction: Pulmonary Alveolar Proteinosis (PAP) compromises pulmonary gas exchange, which can lead to respiratory distress and hypoxemic respiratory failure and death. Ventilatory support is essential in these cases, however, its prolonged use can cause complications. Inspiratory Muscle Training (IMT) can be used as a strategy to optimize ventilatory weaning, however, few studies have analyzed its effects in children. This study aims to report the IMT and ventilatory weaning performed in a child with PAP. **Case description:** Child, female, 2 years and 5 months old, hospitalized since she was 5 months old and using prolonged Mechanical Pulmonary Ventilation (MPV) for 2 years, with a history of successive failures in ventilator weaning. IMT protocol was performed with a training load of 60% of PI Max, 6 times a week. IMT resulted in an increase of 182.6% in PI Max compared to baseline and partial weaning from ventilatory support with a gain of 10 hours in spontaneous breathing. After 42 weeks of IMT, the child is discharged from the hospital alternating periods between spontaneous breathing dependent on continuous oxygen therapy and home ventilatory support, which is mostly used at night. **Conclusion:** IMT provided a progressive increase in PI Max and facilitated weaning from MPV in the child in this report. This study is the first to date to describe IMT in ventilator weaning in children with PAP.

KEYWORDS: Pulmonary Alveolar Proteinosis; Inspiratory Muscle Training; Ventilatory weaning.

INTRODUÇÃO

A Proteinose Alveolar Pulmonar (PAP) é uma doença rara, em especial, na população pediátrica (BUSH; PABARY, 2020), caracterizada pelo acúmulo de material lipoproteico nos espaços alveolares decorrente da homeostase anormal do surfactante, prejudicando as trocas gasosas pulmonares (BUSH; PABARY, 2020; KUMAR et al., 2018), podendo levar a desconforto respiratório progressivo, necessidade de suporte ventilatório e morte por insuficiência respiratória hipoxêmica de difícil controle (AL-HAIDARY et al., 2017; IYENGAR; REDDY, 2018; TABATABAEI et al., 2010; VERHASSELT-CRINQUETTE et al., 2009).

Nesse sentido, a Ventilação Pulmonar Mecânica (VPM) proporciona melhora das trocas gasosas e alívio do desconforto respiratório (PETTENUZZO; FAN, 2017). Porém, apesar de seus benefícios, seu uso também pode ocasionar complicações (GLAU et al., 2018; KHEMANI et al., 2017; KOBAYASHI et al., 2017), devendo ser interrompida assim que possível. Contudo, em alguns casos, essa retirada pode não ocorrer de maneira bem sucedida prolongando sua utilização (NAVALESI et al., 2019).

Alguns fatores estão associados a falha no desmame da VPM, entre eles, a fraqueza da musculatura respiratória, que está relacionada a desmame ventilatório prolongado e desfechos clínicos negativos como aumento do tempo de internação, maior risco de

reinternações e mortalidade (BISSETT; GOSELINK; VAN HAREN, 2020a; GOLIGHER et al., 2018; KHEMANI et al., 2017; MISTRI et al., 2020).

Diante deste contexto, o Treinamento Muscular Inspiratório (TMI) vem sendo utilizado com o objetivo melhorar a função muscular respiratória e favorecer o desmame da ventilação (SCHELLEKENS et al., 2016). Entretanto, embora as evidências apontem para resultados positivos do TMI em adultos com esse objetivo, os dados disponíveis sobre sua eficácia no desmame ventilatório em crianças são limitados (BRUNHEROTTI et al., 2012; NASCIMENTO et al., 2020; PINTO et al., 2019; SMITH et al., 2013), o que reforça a necessidade de novos estudos que melhor esclareçam os seus benefícios nessa faixa etária.

Somado a isso, não há na literatura científica estudos documentados sobre o uso TMI em crianças com PAP ou que abordem estratégias para melhora da função muscular respiratória nessa condição. Os escassos relatos de casos disponíveis limitam-se a descrição de casos clínicos e tratamentos como lavagem pulmonar total e transplante pulmonar (AL-HAIDARY et al., 2017; DIBLASI et al., 2010; IYENGAR; REDDY, 2018; TABATABAEI et al., 2010; VERHASSELT-CRINQUETTE et al., 2009).

Diante disso, este trabalho tem por objetivo descrever os efeitos do TMI e desmame ventilatório complexo realizados em uma criança com diagnóstico de PAP e uso prolongado de VPM.

DESCRIÇÃO DO CASO

Trata-se de um estudo descritivo, de caráter narrativo e reflexivo, do tipo relato de caso, submetido e aprovado pelo comitê de ética sob o número do parecer: 4.623.576, assentido por responsável legal por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e Termo de autorização para gravação de voz e/ou uso de imagens.

Este relato apresenta o caso de uma criança, sexo feminino, 2 anos e 5 meses de idade, em internação hospitalar desde os 5 meses de vida com quadro clínico de tosse seca, vômito, diarreia persistente, taquipneia, cianose perioral ao choro, hipoxemia (PaO₂: 53,8mmHg e SO₂: 84,4%) e desconforto respiratório progressivo com necessidade de suporte ventilatório invasivo, sendo mantida em VPM desde então. Apresenta diagnósticos clínicos de Disfunção Congênita do Surfactante e PAP, confirmados aos 8 meses de idade por achados histopatológicos em biópsia pulmonar.

A criança iniciou tratamento alternativo com terapia anti-inflamatória através de corticosteroides. antes dos 2 anos de idade. O Principal tratamento usado na PAP é a lavagem pulmonar total, (AWAB; KHAN; YOUNESS, 2017), no entanto, ao realizar o procedimento para fins diagnóstico e terapêutico a criança intercorreu com hipoxemia grave e desestabilização do quadro clínico.

No decorrer da sua evoluiu com desmame ventilatório difícil, transição prolongada

para modos espontâneos de ventilação e dependência de oxigenoterapia suplementar contínua em uso de VPM invasiva contínua há aproximadamente 2 anos, via traqueostomia (Plástica, nº6,0 com cuff insuflado), em modo ventilatório por Pressão de Suporte (PS:10 cmH₂O, PEEP: 6 cmH₂O, sensibilidade 1,0 L/minuto, FiO₂: 30%), apresentando-se taquipneica basal (FR: 43-61 irpm). Assim, tendo em vista a complexidade do caso, a dificuldade no desmame ventilatório e o conseqüente tempo prolongado de VPM, a criança foi submetida ao TMI.

Treinamento Muscular Inspiratório (TMI)

O protocolo de TMI instituído foi baseado no incremento da força e *endurance*, força muscular inspiratória foi avaliada previamente pela mensuração da Pressão Inspiratória Máxima (PI Máx) por meio do ventilador mecânico (DIXTAL 3012®), sendo obtida uma medida de -44,9 cmH₂O. Essa medida foi utilizada para cálculo da carga de treinamento que foi estipulada em 60% da PI Máx (NASCIMENTO et al., 2020).

O protocolo consistiu de 6 repetições, com 20 segundos de sustentação cada, intervalo de repouso de 1 minuto, em uma sessão diária, 6 vezes por semana, durante um período de 42 semanas. A escolha da contagem em segundos e não em número de repetições por respirações se deu devido a criança apresentar-se taquipneica basal, tornando assim, a contagem por tempo mais adequada neste caso. O dispositivo utilizado para o TMI foi o POWER**breath**e Classic medic® que funciona como um resistor linear que impõe carga aos músculos inspiratórios, permitindo o ajuste da carga de 10 à 90 cmH₂O classificada por níveis de resistência de 1 a 9.

Para a realização do treinamento a criança foi posicionada sentada e o aparelho foi conectado a cânula de traqueostomia com o auxílio de um extensor corrugado fazendo com que a criança respirasse por 20 segundos contra a resistência imposta pelo aparelho (**Figura 1**). Pré oxigenação à 100% de FiO₂ era ofertada antes das repetições tendo em vista a baixa reserva da criança e episódios de dessaturações durante o exercício respiratório.



Figura 1 - Treinamento Muscular Inspiratório (TMI)

Fonte: autoria própria

A carga de treinamento foi reajustada a cada nova medição da força muscular respiratória na tentativa de mantê-la em torno de 60% da PI Máx, o que nem sempre foi possível considerando que a resistência do dispositivo é ajustada a cada 10 cmH₂O. Em alguns momentos, em virtude da indisponibilidade de recursos para medição da PI Máx no serviço, o reajuste da carga ocorreu a partir de sinais clínicos de adaptação, como por exemplo, ausência de dessaturações e menor esforço respiratório para realização do exercício. Estima-se que carga de treinamento variou em torno de 60,98% à 76,92% da PI Máx. A carga inicial foi de 30 cmH₂O chegando a 60 cmH₂O ao final do protocolo.

As demais medições de PI Máx realizadas após o início do TMI foram aferidas por um manovacuômetro digital V0.2 (NEPB-LabCare/UFMG, Belo Horizonte-MG, Brasil). Para isso, a criança foi posicionada sentada e o manovacuômetro foi conectado a criança por intermédio de uma adaptação artesanal à cânula de traqueostomia (**Figura 2**). Os testes tiveram duração de 40 a 50 segundos para captar o esforço respiratório da paciente, levando em consideração tratar-se de uma criança com baixo nível de entendimento para colaborar com a técnica e o teste ser esforço dependente. Foram obtidas 3 medições válidas, sendo considerada a de maior valor.

O TMI resultou em aumento progressivo da força muscular respiratória ao longo das semanas de treinamento como observado no **Gráfico 1**. A PI Máx aumentou de - 44,9 cmH₂O para -82 cmH₂O ao final da 23ª semana de TMI, obtendo-se um aumento de 182,6% da PI Máx.



Figura 2 - Procedimento de Manovacuometria

Figura 2A – Bocal com adaptação

Figura 2B – Avaliação da PI Máx

Fonte: autoria própria

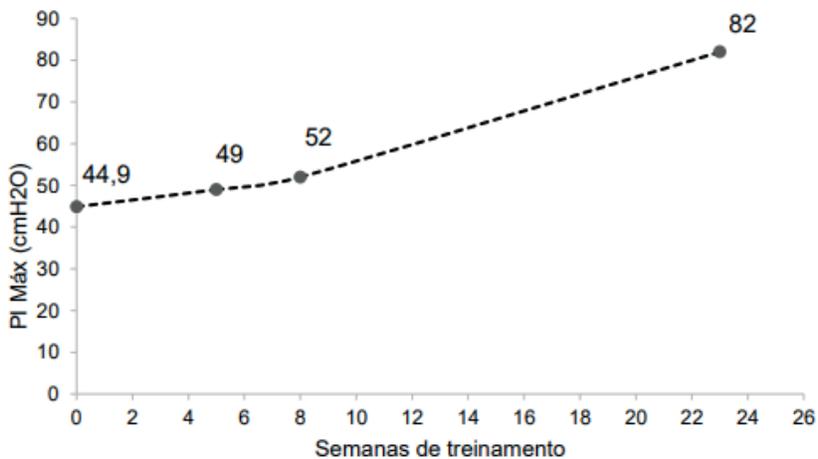


Gráfico 1 - Comportamento da PI Máx durante TMI

Fonte: autoria própria

Desmame Ventilatório

A tentativa de retirada do suporte ventilatório teve início a partir da 8ª semana de TMI e PI Máx de -52cmH₂O. Inicialmente a criança foi retirada da VPM e deixada em respiração espontânea sob oxigenoterapia suplementar por Máscara de Venturi (MV) com FiO₂ de 40%, por 20 minutos, sendo retornada para o suporte após esse tempo por sinais de intolerância como aumento da frequência respiratória, cardíaca e dessaturação. No dia seguinte, o mesmo procedimento foi realizado por tempo superior tolerado pela criança e assim, sucessivamente.

A redução do suporte ventilatório ocorreu gradualmente no decorrer de 12 dias atingindo-se um somatório de 10 horas em respiração espontânea, tempo máximo tolerado pela criança. Assim, foi obtido um desmame parcial do suporte ventilatório e a criança foi mantida alternando períodos entre respiração espontânea sob oxigênio suplementar por MV à FiO₂ de 40%, mantendo SpO₂ entre 94-98% e, suporte ventilatório, com maior uso no período noturno. A FiO₂ mínima suportada pela criança foi de 40%.

Por conseguinte, a última etapa realizada foi a transferência e adaptação da criança à um ventilador mecânico de uso domiciliar (Trilogy 100 Respironics®). Foram necessários 2 dias para a criança se adaptar ao uso do aparelho, em modalidade Pressão Controlada (PC), IPAP: 19cmH₂O, EPAP: 5 cmH₂O, FR de Backup 30irpm, acionamento auto-track, realizando VT em torno de 84ml/kg de peso e SpO₂ entre 94-96% com 3 a 4 L/min de oxigênio suplementar.

Adicionalmente ao desmame parcial do suporte ventilatório, é válido mencionar que o tempo ganho em respiração espontânea proporcionou a criança janelas de oportunidades terapêuticas, como por exemplo, a possibilidade de inserção de alimentos por via oral e maior mobilidade da criança.

Assim, após 42 semanas de TMI e depois de 2 anos e 9 meses em internação hospitalar, a criança recebeu alta em uso parcial de suporte ventilatório domiciliar e dependente de oxigenoterapia contínua. O TMI foi realizado antes e durante todo o processo de retirada da ventilação mecânica, sendo orientada a continuidade do treinamento em âmbito domiciliar para fins de manutenção da força muscular.

DISCUSSÃO

Este relato descreve os efeitos do TMI na força muscular inspiratória e desmame ventilatório em uma criança com diagnóstico de PAP em uso de ventilação mecânica prolongada. Com o treinamento a criança obteve um aumento de 182,6% da força muscular inspiratória em relação à linha de base e desmame parcial da ventilação mecânica.

Há evidências crescentes de que o uso do TMI aumenta força muscular respiratória, otimiza o desmame da ventilação mecânica, reduz tempo de internação e tempo de ventilação não invasiva pós extubação (AHMED; MARTIN; SMITH, 2019a; BISSETT; GOSSELINK; VAN HAREN, 2020a; VOLPE; ALEIXO; ALMEIDA, 2016), o que corrobora com os resultados encontrados nesse relato. É válido ressaltar que a criança deste relato estava há 2 anos em VPM invasiva e apresentava histórico de desmame ventilatório difícil e, após início do protocolo de TMI e ganho de força, em 12 dias a criança conseguiu um somatório de 10 horas de tolerância em respiração espontânea.

Estudos mostram que a VPM está associada à atrofia e disfunção muscular diafragmática na população pediátrica (GLAU et al., 2018, 2020; JOHNSON et al., 2018; LEE et al., 2017), sendo observada uma diminuição diária 3,4% da espessura do diafragmática

(GLAU et al., 2018) e menor eficiência na sua capacidade de gerar força em crianças ventiladas mecanicamente (CRULLI et al., 2021). Essas alterações na estrutura e função diafragmática estão relacionadas a maior tempo de internação e ventilação mecânica prolongada (MISTRI et al., 2020).

Todavia, embora relatado na literatura as disfunções diafragmáticas induzidas pelo ventilador (VIDD) (MISTRI et al., 2020) e consequente fraqueza muscular associada (CRULLI et al., 2021), a criança do caso clínico aqui relatado apresentava uma PI Máx pré intervenção de $-44,9$ cmH₂O, valor que poderia ser considerado adequado, tendo em vista trata-se de uma PI Máx esperada para crianças saudáveis de mesmo gênero, porém com idade superior (NASCIMENTO et al., 2012; WILSON et al., 1984).

Definir valores de normalidade de PI Máx para crianças pequenas não é uma tarefa fácil, haja vista que a maioria dos estudos que descrevem equações de predição e valores de normalidade disponíveis foram realizados em crianças a partir de 7 anos de idade (DELGADO et al., 2015; NASCIMENTO et al., 2012; ROSA et al., 2017), dificultando estimar valores adequados para crianças menores.

No entanto, ainda que a força muscular respiratória avaliada pela PI Máx, tenha sido considerada adequada, antes de iniciar o TMI a criança não tolerava a retirada do suporte ventilatório permanecendo dependente continuamente do aparelho. Valores de PI Máx > 30 cmH₂O são considerados preditores de sucesso de desmame em adultos, porém, seu valor preditivo como teste único em crianças é fraco (NEWTH et al., 2009; SCHINDLER, 2005), o que não exclui sua utilização como indicador da função pulmonar, sendo considerada uma medida válida, simples e segura para avaliar indiretamente a força muscular inspiratória de crianças em VPM (HARIKUMAR et al., 2008).

Contudo, é importante considerar que a primeira medição da PI Máx realizada na criança deste caso foi aferida no ventilador mecânico, podendo este valor ter sido sub ou superestimado pelo aparelho. Outro fator que pode explicar os resultados conflitantes entre força muscular apresentada e dependência contínua da ventilação mecânica pré intervenção é a disfunção respiratória crônica ocasionada pela doença pulmonar de base apresentada pela criança.

Os resultados encontrados neste estudo sugerem que seja necessária uma força muscular inspiratória superior aos valores considerados de normalidade para suportar as cargas adicionais impostas ao sistema respiratório. Os estudos disponíveis na literatura científica que utilizaram o TMI nessa população, concentram-se em crianças maiores, em respiração espontânea e, mais comumente, em pacientes com distúrbios neuromusculares (WOSZEZENKI; HEINZMANN-FILHO; DONADIO, 2017).

Dentre os limitados estudos que descrevem o TMI em crianças sob VPM, encontramos o estudo de Brunherotti et al. (2012) que descreve a respeito do TMI em um lactente com diagnóstico de anoxia neonatal e VM prolongada e, o de Smith et al. (2013) que relatou o seu uso em 2 lactentes com cardiopatias congênitas e histórico de

sucessivas falhas de extubação. Em ambos os estudos os autores relataram resultados positivos (BRUNHEROTTI et al., 2012; SMITH et al., 2013).

Esses achados estão de acordo com resultados encontrados em nosso relato, onde sua utilização promoveu aumento da PI Máx e maior tolerância à respiração espontânea, no entanto, diferentemente de Brunherotti et al. (2012) e Smith et al. (2013), em nosso estudo, a retirada total do suporte ventilatório não foi possível, o que em parte pode ser explicado pela complexidade do caso clínico aqui apresentado.

O protocolo de TMI incrementou força e endurance através da combinação cargas de treinamento moderadas (60% a 76% da PI Máx), menores números de repetições, maiores tempos de sustentação da carga e aumento gradativo do tempo em respiração espontânea, com reavaliações e reajustes periódicos da carga de treino. Nascimento et al. (2020) em um estudo retrospectivo que utilizou cargas de 60% da PI Máx em crianças com diagnósticos complexos em VPM, observou aumentos significativos na PI Máx.

Em contraponto, nos relatos de Smith et al. (2013) e Brunherotti et al. (2012) a carga de treinamento e critérios de progressão não são conhecidos. Uma revisão realizada por Woszezenki et al. (2017) identificou ausência de consenso com relação aos protocolos realizados nessa faixa etária, observando importante variabilidade a respeito da carga, frequência, tempo de treinamento.

Entretanto, Woszezenki et al. (2017) também sinalizam que a maioria dos estudos revisados se basearam no princípio comum de que cargas baixas podem ser utilizadas para ganhos de resistência e altas podem estar mais relacionados com a melhora da força, sugerindo um período de no mínimo 4 semanas de TMI para obter-se resultados benéficos e, salientando que a escolha carga a ser utilizada deve levar em consideração tanto o tipo da doença quanto a gravidade clínica.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em suma, o TMI utilizado neste estudo promoveu o aumento progressivo da PI Máx e facilitou o processo de desmame do suporte ventilatório em uma criança em uso de VPM invasiva prolongada. Observa-se uma escassez de estudos documentados que utilizaram o TMI em crianças com esse propósito, sendo esse, o primeiro até o momento a descrever seu uso na PAP.

Este estudo apresenta limitações por trata-se de um relato de caso, dessa forma, os resultados positivos aqui encontrados não podem ser generalizados, porém, possibilitam informações e maior compreensão, aprimorando as práticas terapêuticas atuais sobre o tema. Por fim, considera-se a necessidade novos estudos que melhor esclareçam os benefícios desse tipo de intervenção na população pediátrica.

REFERÊNCIAS

AHMED, S.; MARTIN, A. A. D.; SMITH, B. K. Inspiratory Muscle Training in Patients With Prolonged Mechanical Ventilation. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*, v. 30, n. 1, p. 44–50, jan. 2019a.

AHMED, S.; MARTIN, A. A. D.; SMITH, B. K. Inspiratory Muscle Training in Patients with Prolonged Mechanical Ventilation: Narrative Review. *Cardiopulmonary physical therapy journal*, v. 30, n. 1, p. 44, jan. 2019b.

AL-HAIDARY, A. S. et al. A newly identified novel variant in the CSF2RA gene in a child with pulmonary alveolar proteinosis: a case report. *Journal of medical case reports*, v. 11, n. 1, 2 maio 2017.

AWAB, A.; KHAN, M. S.; YOUNESS, H. A. Whole lung lavage—technical details, challenges and management of complications. *Journal of Thoracic Disease*, v. 9, n. 6, p. 1697, 1 jun. 2017.

BISSETT, B.; GOSSELINK, R.; VAN HAREN, F. M. P. Respiratory Muscle Rehabilitation in Patients with Prolonged Mechanical Ventilation: A Targeted Approach. *Critical Care BioMed Central Ltd.*, , 24 mar. 2020a. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7092518/>>. Acesso em: 11 jan. 2021

BISSETT, B.; GOSSELINK, R.; VAN HAREN, F. M. P. Respiratory Muscle Rehabilitation in Patients with Prolonged Mechanical Ventilation: A Targeted Approach. *Critical Care*, v. 24, n. 1, 24 mar. 2020b.

BRUNHEROTTI, M. A. A. et al. Inspiratory Muscle Training in a Newborn With Anoxia Who Was Chronically Ventilated. *Physical Therapy*, v. 92, n. 6, p. 865–871, 1 jun. 2012.

BUSH, A.; PABARY, R. Pulmonary alveolar proteinosis in children. *Breathe*, v. 16, n. 2, p. 1–15, 1 jun. 2020.

CRULLI, B. et al. Evolution of inspiratory muscle function in children during mechanical ventilation. *Critical care (London, England)*, v. 25, n. 1, 1 dez. 2021.

DELGADO, R. N. et al. Maximal respiratory pressures of healthy children: comparison between obtained and predicted values. *Pediatric physical therapy : the official publication of the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association*, v. 27, n. 1, p. 31–37, 1 mar. 2015.

DIBLASI, R. M. et al. Therapeutic bilateral lung lavage in a child with pulmonary alveolar proteinosis. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*, v. 11, n. 3, maio 2010.

GLAU, C. L. et al. Progressive Diaphragm Atrophy in Pediatric Acute Respiratory Failure. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*, v. 19, n. 5, p. 406, 1 maio 2018.

GLAU, C. L. et al. Diaphragm Atrophy During Pediatric Acute Respiratory Failure Is Associated With Prolonged Noninvasive Ventilation Requirement Following Extubation. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*, v. 21, n. 9, p. E672–E678, 2020.

GOLIGHER, E. C. et al. Mechanical Ventilation-induced Diaphragm Atrophy Strongly Impacts Clinical Outcomes. *American journal of respiratory and critical care medicine*, v. 197, n. 2, p. 204–213, 15 jan. 2018.

HARIKUMAR, G. et al. Measurement of maximal inspiratory pressure in ventilated children. *Pediatric pulmonology*, v. 43, n. 11, p. 1085, nov. 2008.

IYENGAR, J.; REDDY, B. K. K. R. Pulmonary alveolar proteinosis in children: An unusual presentation with significant clinical impact. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*, v. 61, n. 3, p. 418, 1 jul. 2018.

JOHNSON, R. W. et al. Muscle atrophy in mechanically-ventilated critically ill children. *PloS one*, v. 13, n. 12, 1 dez. 2018.

KHEMANI, R. G. et al. Risk factors for pediatric extubation failure: The importance of respiratory muscle strength. *Critical Care Medicine*, v. 45, n. 8, p. e798–e805, 1 ago. 2017.

KOBAYASHI, H. et al. The Impact of Ventilator-Associated Events in Critically Ill Subjects With Prolonged Mechanical Ventilation. *Respiratory care*, v. 62, n. 11, p. 1379–1386, 1 nov. 2017.

KUMAR, A. et al. Pulmonary alveolar proteinosis in adults: pathophysiology and clinical approach *The Lancet Respiratory Medicine* Lancet Publishing Group, , 1 jul. 2018. Disponível em: <<http://www.thelancet.com/article/S2213260018300432/fulltext>>. Acesso em: 11 jan. 2021

LEE, E. P. et al. Evaluation of diaphragmatic function in mechanically ventilated children: An ultrasound study. *PloS one*, v. 12, n. 8, 1 ago. 2017.

MISTRI, S. et al. Diaphragmatic atrophy and dysfunction in critically ill mechanically ventilated children. *Pediatric Pulmonology*, v. 55, n. 12, p. 3457–3464, 1 dez. 2020.

NASCIMENTO, R. A. DO et al. Valores encontrados e preditos para as pressões respiratórias máximas de crianças brasileiras. *Journal of Human Growth and Development*, v. 22, n. 1, p. 01–08, 2012.

NASCIMENTO, M. S. et al. Inspiratory Muscle Training in Children: Moderate Loads (60%) Are Safe and Promote an Increase in PIMAX. *Research Square*, 15 set. 2020.

NAVALES, P. et al. Weaning off mechanical ventilation: much less an art, but not yet a science. *Annals of Translational Medicine*, v. 7, n. Suppl 8, p. S353–S353, dez. 2019.

NEWT, C. J. L. et al. Weaning and extubation readiness in pediatric patients. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*, v. 10, n. 1, p. 1–11, 2009.

PETTENUZZO, T.; FAN, E. 2016 Year in Review: Mechanical Ventilation. *Respiratory care*, v. 62, n. 5, p. 629–635, 1 maio 2017.

PINTO, A. C. P. N. B. J. L. R. J. C. et al. Treinamento muscular inspiratório em crianças sob ventilação mecânica: revisão da literatura. *ASSOBRAFIR Ciência*, v. 9, n. 2, p. 45–54, 16 out. 2019.

ROSA, G. J. et al. Predictive equations for maximal respiratory pressures of children aged 7-10. *Brazilian journal of physical therapy*, v. 21, n. 1, p. 30–36, 1 jan. 2017.

SHELLEKENS, W. J. M. et al. Strategies to optimize respiratory muscle function in ICU patients. *Critical care (London, England)*, v. 20, n. 1, 19 abr. 2016.

SCHINDLER, M. B. Prediction of ventilation weaning outcome: children are not little adults. *Critical Care*, v. 9, n. 6, p. 651, dez. 2005.

SMITH, B. K. et al. Inspiratory muscle strength training in infants with congenital heart disease and prolonged mechanical ventilation: A case report. *Physical Therapy*, v. 93, n. 2, p. 229–236, fev. 2013.

TABATABAEI, S. A. et al. Pulmonary alveolar proteinosis in children: A case series. *Journal of Research in Medical Sciences*, v. 15, n. 2, p. 120–124, 2010.

VERHASSELT-CRINQUETTE, M. et al. [Congenital pulmonary alveolar proteinosis related to a surfactant protein B deficiency: report of two cases]. *Annales de pathologie*, v. 29, n. 6, p. 481–484, 2009.

VOLPE, M. S.; ALEIXO, A. A.; ALMEIDA, P. R. M. N. DE. Influence of inspiratory muscle training on weaning patients from mechanical ventilation: a systematic review. *Fisioterapia em Movimento*, v. 29, n. 1, p. 173–182, mar. 2016.

WILSON, S. H. et al. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax*, v. 39, n. 7, p. 535–538, 1984.

WOSZEZENKI, C. T.; HEINZMANN-FILHO, J. P.; DONADIO, M. V. F. Inspiratory muscle training in pediatrics: main indications and technical characteristics of the protocols. *Fisioterapia em Movimento*, v. 30, n. suppl 1, p. 317–324, 2017.