



Eli de Souza Santos
Samantha Gomes Rodrigues

**TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO MOTOR E RESPIRATÓRIO NA
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: REVISÃO DE LITERATURA**

Campo Limpo Paulista

2021

Eli de Souza Santos
Samantha Gomes Rodrigues

**TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO MOTOR E RESPIRATÓRIO NA
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: REVISÃO DE LITERATURA**

Projeto de pesquisa apresentada à Banca Examinadora do Curso de Graduação em Fisioterapia, do Centro Universitário Campo Limpo Paulista, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia, sob orientação específica da Professora Mestra Michelle Dias Santos Santiago.

Campo Limpo Paulista

2021

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular progressiva que afeta crianças do sexo masculino, acometendo o aparelho locomotor e respiratório. Este estudo aborda os benefícios do tratamento fisioterapêutico motor e respiratório na DMD. **OBJETIVO:** efetuar uma revisão de literatura para verificar os benefícios do tratamento fisioterapêutico motor e respiratório, em pacientes com DMD, com idade de 6 a 24 anos. **MÉTODO:** Revisão de literatura em bancos de dados eletrônicos (SciELO, Lilacs, Google Acadêmico) de artigos sobre tratamento fisioterapêutico motor e respiratório, publicados entre 2002 a 2020. **RESULTADO:** Para a revisão foram utilizados 27 artigos sobre a atuação fisioterapêutica no tratamento motor e respiratório dos pacientes com DMD. **CONCLUSÃO:** O tratamento fisioterapêutico na DMD necessita ser realizado em conjunto e precocemente, com técnicas de cinesioterapia para manter a funcionalidade dos músculos e dos movimentos, associado a fisioterapia respiratória para evitar complicações e infecções pulmonares e principalmente prolongar a capacidade respiratória do paciente.

PALAVRAS CHAVES: “distrofia muscular de duchenne”, “distrofia muscular de duchenne tratamento”, “distrofia muscular de duchenne fisioterapia”, “tratamento fisioterapêutico na Distrofia Muscular de duchenne”, “Distrofia Muscular de duchenne tratamento respiratório”.

ABSTRACT

INTRODUCTIONS: Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a progressive neuromuscular disease that affects male children, afflicting the locomotor and respiratory system. This study approaches the benefits of physical therapy treatment for motor and respiratory disorders in DMD. **OBJECTIVE:** Perform a literature review to verify the benefits of physiotherapeutic treatment in the motor and respiratory parts, in patients with DMD, aged 6 to 24 years. **METHOD:** Literature review in electronic databases (SciELO, Lilacs, Google Scholar) to search for articles about physiotherapeutic treatment in the motor and respiratory parts, published between 2002 and 2020. **RESULTS:** For the review, 27 articles were used on the physical therapy performance in the motor and respiratory treatment of patients with DMD. **CONCLUSION:** Physical therapy treatment in DMD needs to be performed in an early stage, together with kinesiotherapy techniques to maintain the functionality of muscles and movements, associated with respiratory physiotherapy to prevent pulmonary complications and infections and especially to prolong the patient's breathing capacity.

KEYWORDS: “Duchenne Muscular Dystrophy”; “Duchenne Muscular Dystrophy treatment”; “Duchenne Muscular Dystrophy physical therapy”, physical therapy as treatment for Duchenne muscular dystrophy”, respiratory management in Duchenne muscular dystrophy”.

INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares são patologias hereditárias ou adquiridas por conta de mutações genéticas, que podem levar a incapacidade física e perda de força muscular esquelética e respiratória, sendo a doença neuromuscular mais comum a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).⁽¹⁻⁷⁾

A DMD é uma miopatia genética hereditária que pode ou não ser herdada da mãe e está ligada a mutação do braço curto do cromossomo X. Esta miopatia é caracterizada por uma mutação no gene que codifica a proteína distrofina. A principal função da proteína distrofina é conferir a integridade da membrana basal da fibra muscular, além de atuar durante os ciclos de contração e relaxamento do músculo.^(2,5,6, 8-13)

A ausência desta proteína causa degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, levando a necrose e destruição da fibra muscular, resultando em uma pseudo-hipertrofia, na qual as fibras musculares são substituídas por camadas de tecido conjuntivo ou adiposo, com conseqüente enfraquecimento muscular progressivo.^(2,5,6,14)

Segundo o neurologista francês Dr. Guillaîne Benjamin Amand Duchenne*, em 1868, a DMD é a perda progressiva dos movimentos, iniciando-se pelos membros inferiores e posteriormente os membros superiores.⁽⁸⁾

Em 1879, o neurologista William Richard Gowers observou e

descreveu a manobra ou sinal de Gowers, que consiste no levantar apoiado para se colocar em posição de bipedestação, usando os membros inferiores como primeiro apoio e assim sucessivamente para atingir o ortostatismo.⁽⁸⁻¹⁰⁾

A incidência da DMD ocorre em 1:3500 nascidos vivos do sexo masculino.^(2,3,5,6,8,9,12,13) Esse fato ocorre, devido a herança genética do gene alélico da distrofina herdado da mãe, portanto as mulheres são consideradas portadoras assintomáticas do gene, já que os homens portadores não chegam a idade reprodutiva para repassar o gene da distrofina.^(11,13)

Os sinais da DMD iniciam-se com a pseudo-hipertrofia do músculo gastrocnêmio, fraqueza muscular da cintura pélvica e dos membros inferiores, que desencadeiam dificuldades para subir escadas, correr e principalmente pular, além de quedas frequentes e dificuldades de se levantar (manobra de Gowers).^(2,7, 10,12,13)

Os sinais clínicos da DMD aparecem por volta dos 3 aos 5 anos de idade, e a partir dos 6 anos de idade, a criança apresenta marcha anserina, sendo que a capacidade de deambulação é progressivamente prejudicada entre 8 e 12 anos de idade, onde a criança perde a capacidade de deambulação, necessitando de cadeira de rodas devido a fraqueza muscular, sendo ela irreversível.^(2,9,10,13)

A perda de deambulação e a dependência diária de cadeira de rodas e a ausência de atividade física ocasionam o desenvolvimento

* EMERY, A.E.H. Duchenne muscular dystrophy. Oxford Monographs on Medical Genetics, n.24 London, 1993 apud (8).

da obesidade e consequente diminuem a massa magra. A associação entre a obesidade, fraqueza muscular e o desalinhamento postural, favorecem o aparecimento da escoliose severa, levando a diminuição da capacidade cardíaca e respiratória. Portanto, as cardiomiopatias e a insuficiência respiratória decorrentes da fraqueza muscular progressiva, são a principal causa de óbito já na segunda década de vida. ^(1,10,16)

Contudo, o tratamento do paciente com Distrofia Muscular de Duchenne necessita ser individual e o acompanhamento do mesmo deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar. Assim que descoberta a patologia, o tratamento fisioterapêutico deve ter início imediato, com o objetivo de tentar ao máximo retardar os sintomas e adaptar a criança para que ela consiga ter domínio sobre seus movimentos, melhorar seu equilíbrio, diminuir a fraqueza e o encurtamento muscular obtido, melhorar a coordenação motora global e também auxiliar no fortalecimento, percepção da musculatura respiratória e após a perda de deambulação prevenir o desalinhamento postural. ^(6,8,11,12,15,19,20,21)

Portanto, o objetivo deste estudo será efetuar uma revisão de literatura para verificar os benefícios do tratamento fisioterapêutico na parte motora e respiratória, em pacientes com DMD entre a idade de 6 a 24 anos.

MATERIAIS E MÉTODOS

O presente estudo constitui-se de uma revisão de literatura, utilizando os bancos de dados (SciELO, Lilacs, Google Acadêmico) para pesquisa de artigos científicos que tratem sobre a DMD e a atuação do fisioterapeuta dentro desta patologia.

Desta procura foi encontrado no total 11450 artigos, destes, somente 27 artigos são pertinentes ao tema do estudo.

Como critérios de inclusão são artigos que abordam especificamente o tratamento fisioterapêutico motor e respiratório em pacientes com DMD, disponibilizados na íntegra para acesso, publicados entre 2002 a 2020.

Como critérios de exclusão são publicações que não contemplem o tema proposto deste trabalho, artigos repetidos, fora da data selecionada e os artigos não indexados nas plataformas citadas.

RESULTADOS

O tratamento fisioterapêutico, aborda diversas áreas em um paciente com DMD, visa prevenções de deformidades e evolução do quadro clínico, sendo dividido em fisioterapia motora (cinesioterapia) quadro 1 e fisioterapia respiratória quadro 2. Essas modalidades de atendimento são fundamentais para o tratamento e que acabam se interligando durante todo o tratamento e serão evidenciadas nos quadros abaixo:

Quadro 1. Avaliação dos estudos que incluíram o tratamento motor nos pacientes com DMD

| AUTOR/ ANO/ TÍTULO | OBJETIVO | MÉTODO | RESULTADO | CONCLUSÃO |
|---|--|---|--|--|
| Frezza et al ⁶ , 2005 Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e Becker. | Avaliar a importância da realização de Fisioterapia na distrofia muscular de Duchenne (DMD) e distrofia muscular Becker (DMB). | Realizado uma pesquisa bibliográfica dos últimos 12 anos em 30 artigos revisados identificados, abordando os temas: DMD e DMB, alterações cardiorrespiratórias e o tratamento fisioterapêutico. | Pacientes com DMD e DMB necessitam de tratamento fisioterapêutico, os procedimentos devem ser adaptados à faixa etária e que visam retardar a evolução clínica e prevenir complicações secundárias da doença. | O tratamento fisioterapêutico é cada vez mais precoce no atendimento a pacientes com DMD. E a evolução de novas técnicas e instrumentos utilizáveis na fisioterapia têm contribuído para o objetivo de melhoria de qualidade de vida e a funcionalidade. |
| Ramacciotti et al ¹⁵ , 2010 Efeito do exercício resistido na função motora do paciente com Distrofia Muscular de Duchenne | Relatar o caso de uma criança com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) submetida ao exercício resistido. | O tratamento seguiu um padrão no qual o brincar era o agente motivacional. Utilizou o protocolo de avaliação pré-tratamento, Escala de Vignos modificada e mensuração da FM pelo Dinamômetro de preensão manual | A Escala de Vignos não se alterou, observou-se aumento significativo da força de preensão palmar na mão esquerda maior e na mão não dominante menor, mensurado pelo dinamômetro. | O tratamento proposto não acelerou as perdas funcionais além de verificar que o exercício resistido pode aumentar a FM no paciente com DMD. |
| Gomes et al ²² , 2011 Desempenho motor e funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de um caso. | Descrever a evolução de um caso de DMD, a partir de pesquisa documental e de campo. | Foram realizadas avaliações do desempenho motor e funcional a partir da aplicação das escalas Medida da Função Motora (MFM), Índice de Barthel (IB) e Escala de Vignos. | Na escala MFM, paciente apresentou bom desempenho nas motricidades axial, proximal e distal e um menor desempenho nas posições em pé e transferências. Na Escala de Vignos e o IB, observa-se que o paciente está dentro da mediana traçada. | Para que o fisioterapeuta possa tomar decisões clínicas de intervenção cinesiológica, há necessidade do desenvolvimento de avaliação funcional específicas para pacientes de DMD. |
| Barbieri et al ¹⁷ , 2012 Comparação do teste de força muscular em paciente com distrofia muscular de duchenne (DMD) -Estudo de caso | Verificar alterações e/ou manutenção no grau de força muscular de um paciente portador da DMD. | Realizado uma comparação das fichas de avaliação do teste de força muscular manual de um paciente atendido na clínica de fisioterapia. | Os movimentos mantiveram-se ou aumentaram grau de força muscular: ombro, cotovelo, quadril, joelho, tornozelo. | Por ser uma patologia progressiva, o tratamento fisioterapêutico foi essencial para a manutenção e até mesmo para o ganho de força muscular desse paciente. |
| Fernandes et al ¹⁸ , 2012 A Importância das Órteses de Membros Inferiores na Distrofia Muscular de Duchenne – Revisão. | Identificar a importância das principais órteses de membros inferiores utilizadas no tratamento de pacientes com DMD. | Foram realizadas buscas eletrônicas nas bases de dados MEDLINE, LILACS, SCIELO a fim de identificar os artigos científicos. | Dez artigos foram selecionados. Tratavam dos tipos de órteses mais utilizadas no tratamento e benefícios de pacientes com DMD. | A órtese mais utilizada é a Knee-Ankle-Foot (KAFO), é importante para prevenção de contraturas e deformidades, prolongamento da marcha e ortostatismo, auxiliando na intervenção fisioterapêutica. |

| | | | | |
|--|--|--|---|---|
| Monteiro et al ²⁷ , 2013 Análise entre a cinesioterapia e hidroterapia nos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne: Revisão de Literatura. | Analisar os tratamentos de cinesioterapia e hidroterapia nos pacientes com DMD. | Revisão de literatura através da análise de estudos publicados de 1995 a 2011. | Participaram desse estudo 14 artigos, sendo 8 com abordagem em cinesioterapia e 6 com abordagem em hidroterapia. | A cinesioterapia e a hidroterapia trazem benefícios a esses pacientes. Preconizando exercícios em manutenção de posturas, isometria, alongamentos e relaxamentos. |
| Campos et al ²⁵ , 2018 Intervenção Fisioterapêutica motora em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne e Becker | O objetivo deste estudo foi explicar condutas fisioterapêuticas no tratamento motor das DMD e DMB, apresentando questões sobre terapias motoras e sugerindo terapêuticas que possam ser implementadas. | Analisaram-se livros, sites, revistas e artigos, pesquisados nas bases de dados indexadas: LILACS, SciELO, Pubmed, periódicos Capes e Bireme de 2005 a 2014. | A análise de dados foi realizada por debates entre os autores e suas afirmações, que se correlacionam ou se opõem. A base teórica envolveu 14 artigos, dos quais 11 foram selecionados, 7 voltados à DMD e 4 à DMB. | A cinesioterapia é uma conduta que deve ser aplicada aos pacientes, visando retardar a evolução, em atenção a fraqueza muscular. A principal meta deve envolver a manutenção e o ganho da funcionalidade do portador de DMD e DMB e a oferta do maior grau de independência possível. |
| Boas et al ²⁶ , 2020 Atuação da Fisioterapia na manutenção da marcha em pacientes distróficos. | Revisão analítica da literatura sobre a atuação da fisioterapia na manutenção da marcha de pacientes DMD e discutir os tratamentos de escolha e os respectivos resultados obtidos. | Revisão de artigos publicados nos últimos vinte e cinco anos (1991-2016) em bases de dados computadorizadas (Lilacs, Scielo, Pubmed, MedLine e PEDro). | Foram catalogados 20 artigos, dos quais 4 são revisão sistemática de literatura, 14 estudos experimentais e 2 estudos de caso. | A realização de alongamentos e exercícios resistidos clássicos combinados a cinesioterapia leve ou moderada, a hidroterapia, a ludoterapia e o uso de órteses são os tratamentos de escolha para a manutenção da marcha em pacientes distróficos. |

Quadro 2. Avaliação dos estudos que incluíram o tratamento respiratório nos pacientes com DMD

| AUTOR/ ANO/ TÍTULO | OBJETIVO | MÉTODO | RESULTADO | CONCLUSÃO |
|---|---|--|---|---|
| Gallas et al ²³ , 2006 Treinamento muscular respiratório em indivíduo portador de distrofia muscular de Duchenne. | Estudo sobre os efeitos do treinamento muscular inspiratório em portador de DMD | Avaliações da FM respiratória antes e após o treinamento e uso diário do threshold por um período de 12 semanas. | Aumento não significativo da FM inspiratória e expiratória, Mesmo não significativo, foi bom para o paciente, pois ele havia diminuído a força muscular geral | Com o treinamento muscular inspiratório foi possível aumentar a força dos músculos inspiratórios e expiratórios e aumento da expansibilidade toracoabdominal. |

| | | | | |
|---|---|---|--|--|
| Ramos et al ¹⁹ , 2008 Avaliação da força muscular respiratória e do peak flow em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. | Avaliar a força muscular respiratória e o peak flow em pacientes com DMD submetidos à ventilação não invasiva (VNI) e hidroterapia. | Participaram 6 voluntários meninos, entre 13 e 19 anos, divididos em grupos controle tratados com hidroterapia e experimental tratados com hidroterapia associada à VNI. | Diferença significativa quando comparamos a PEmáx entre os grupos controle e experimental após a 10 ^a e a 20 ^a sessão. | A VNI foi capaz de influenciar no aumento da expectativa de vida e a hidroterapia foi uma terapêutica favorável na melhora da musculatura expiratória. |
| Rodini et al ²⁰ , 2012 Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. | Avaliar a adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com DMD | Participaram 12 pacientes, com idade de 10 a 22 anos, que foram avaliados na própria cadeira de rodas adaptada e em uma cadeira de rodas padrão. | Melhores valores significativos de todos os parâmetros respiratórios com a adaptação de cadeira. | A adequação postural correta na cadeira de rodas influencia positivamente a função respiratória de pacientes com DMD. |
| Júnior et al ¹⁴ , 2013 Toracometria em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne – expansão do método | Avaliação pela toracometria, permitindo avaliação dos movimentos compensatórios de crianças com DMD durante respiração profunda. | Participaram 30 meninos com DMD e 30 saudáveis. Método de toracometria em 2 fases: livre movimentação corporal e movimentação corporal sem movimentos compensatórios. | Número de movimentos compensatórios durante a respiração profunda maior no grupo portador de DMD. | O método de toracometria apresentou excelente confiabilidade e permitiu descrever os movimentos compensatórios durante respiração profunda, auxiliando na avaliação e montagem do tratamento fisioterapêutico. |
| Nascimento et al ¹³ , 2015 Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos. | Avaliar os efeitos do treinamento muscular inspiratório na força respiratória de pacientes com DMD. | Participaram 5 crianças com DMD, entre 8 e 15 anos, avaliados pela Pico de Fluxo Expiratório, Manovacuometria. Treino muscular inspiratório, em dispositivo de carga linear, 3 vezes por semana. | Resultados positivos ao final da quinta e décima sessões de treinamento muscular inspiratório. Melhora nas pressões respiratórias máximas. | O treinamento muscular mostrou-se eficaz no ganho de força inspiratória, expiratória e no aumento do pico de fluxo expiratório. |
| Santos et al ²⁴ , 2019 Avaliação respiratória e elaboração de um protocolo de tratamento para um paciente com Distrofia Muscular de Duchenne. Relato de caso. | Avaliar o estágio da função pulmonar e elaborar um protocolo de tratamento de fisioterapia respiratória para paciente portador de Distrofia Muscular de Duchenne. | Estudo de um paciente de 16 anos com diagnóstico de DMD, submetido a avaliações respiratórias e com base nos resultados elaborado um protocolo de tratamento respiratório baseado no que existe hoje na literatura. | Paciente apresentava dados espirométricos compatíveis com uma restrição pulmonar moderada. Força muscular compatíveis com fraqueza muscular respiratória severa. | Ao final das sessões do protocolo de melhora e/ou manutenção da força muscular respiratória, expansão tóraco-pulmonar e prevenção de complicações pulmonares o paciente obteve diminuição da função pulmonar, fraqueza muscular respiratória e restrição pulmonar. |

DISCUSSÃO

A Cinesioterapia em pacientes com DMD visa manter a qualidade de vida e diminuir a perda da função motora, assim tendo como objetivo manter a amplitude de movimento, diminuir perda de funções, as complicações progressivas tanto clínicas, quanto físicas e emocionais, evitar encurtamentos musculares, manter o alinhamento postural, preservar ao máximo o equilíbrio, a coordenação motora global e principalmente a força muscular, também visa prolongar as AVD's (atividades de vida diária).^(17,19)

No estudo de Frezza⁶ verifica-se que o tratamento deve se adaptar a faixa etária da criança de acordo com a evolução da patologia, para prevenir assim, as complicações secundárias e melhorar a qualidade de vida e as funcionalidades.

No estudo de Campos²⁵, observa-se que o fisioterapeuta tem a capacidade de direcionar as condutas de acordo com cada cenário e paciente, e que a principal meta deve ser a manutenção da independência funcional possível, com a utilização da cinesioterapia, com exercícios musculares, visando o ganho de força muscular, mostrando ser uma preocupação geral de todos os autores pesquisados.

Dentro da revisão literária de Boas²⁶, é apontada a importância de alongamentos gerais, mas principalmente no músculo gastrocnêmio e o fortalecimento dos músculos do tronco e membros inferiores (músculos extensores e flexores de quadril, flexores e extensores de joelho e tornozelo, e músculo tibial anterior), relevantes para a manutenção da deambulação e diminuição de anteversão pélvica

de maneira leve a moderada, para melhorar o equilíbrio e a funcionalidade do paciente com DMD. O autor relata ainda a utilização de dispositivos de realidade virtual, de maneira lúdica para o melhorar a conscientização corporal, cognitiva e diminuir a progressão da doença, para oferecer benefícios na qualidade de vida.

Quando se trata do tratamento cinesioterápico, a utilização de órteses em membros inferiores é de grande importância para o auxílio do tratamento, como descreve Fernandes²⁰ e que a órtese mais utilizada em pacientes portadores de DMD é a Knee-Ankle-Foot (KAFO) que estabiliza o joelho, tornozelo e o pé, para prevenir e diminuir contraturas e deformidades, prolongar a marcha e o ortostatismo.

Nos estudos de casos de Gomes¹⁷ e Barbieri²² foi utilizado escalas como a de Vignos, o índice de Barthel e Medidas de funções motoras para avaliar os pacientes no desempenho motor, funcional e de força muscular. Gomes¹⁷ relata que encontra aumentos na motricidade axial, proximal e distal, e menores desempenhos em ortostatismo e em transferências, com conduta fisioterapêutica baseada na cinesioterapia, com auto alongamentos musculares ou alongamentos de forma global, fortalecimento muscular sem cargas, mobilizações articulares, dissociação entre cinturas pélvica e escapular, treino de equilíbrio e propriocepção, exercícios para coordenação motora fina e treino de marcha.

Contudo, Barbieri²² relata que através da cinesioterapia motora ativa foi capaz de manter os movimentos ou aumentar o grau de força muscular, demonstrando, que

a atuação fisioterapêutica é essencial para a manutenção e ganho de força do paciente.

Segundo Ramacciotti¹⁵ o tratamento com padrão motivacional lúdico durante as sessões, através do uso de exercícios resistidos e aplicação de escalas para auxiliar na avaliação dos resultados, não acelerou as perdas funcionais e aumentou a força muscular do paciente, principalmente se iniciado precocemente e que os exercícios concêntricos são benéficos e promovem um menor gasto de energia e uma melhor execução dos movimentos.

Os autores Ramacciotti¹⁵, Gomes¹⁷ e Barbieri²² preconizam os exercícios de forma cautelosa, com cuidados nos números de séries, repetições, resistência e cargas para evitar a fadiga muscular e não acelerar o processo degenerativo e relatam também que existem poucos estudos na literatura sobre exercícios resistidos, gerando a necessidade de mais estudos para melhores comparações de resultados.

Segundo Monteiro²⁷, existem muitas recomendações de que os exercícios, a intensidade e frequência são baseados em estudos e conhecimento fisiopatológicos, onde os exercícios isométricos para o fortalecimento de forma global são os melhores indicados, por não terem efeitos mecânicos e apresentarem menor risco de ruptura de fibras, além disso os benefícios dos alongamentos, exercícios ativos livres de forma lúdica e estímulo do treino de marcha, permitem que a criança tenha domínio sobre seus movimentos, fortalecendo a musculatura escapular e pélvica e o

alinhamento da postura, para manter sua a qualidade de vida.

A complicação respiratória é a principal causa de falência em portadores de DMD, devido a fraqueza dos músculos acessórios da respiração e enfraquecimento do diafragma que causa a diminuição de volumes pulmonares e leva a hipoventilação e ineficácia da tosse. (1,13,14,16,17)

A fisioterapia respiratória tem como objetivo nesses casos evitar essas complicações mantendo e prolongando o máximo possível a capacidade respiratória e a força muscular, além de aumentar a efetividade da tosse para diminuir os riscos de infecções pulmonares e melhorar a qualidade de vida ⁽¹³⁾.

No estudo de Santos ²⁴ foi elaborado um protocolo de tratamento de fisioterapia respiratória que avalia o estágio da função pulmonar e a manutenção da força muscular respiratória com uso de dispositivo de carga linear (Threshold), cinesioterapia respiratória e ventilação não invasiva, porém mesmo com o protocolo o paciente obteve a diminuição da função pulmonar e prosseguiu com a fraqueza muscular respiratória e a restrição pulmonar.

Alguns estudos abordam métodos que comprovam tratamentos eficazes usando dispositivos de carga linear^{13,23}.

A força muscular respiratória no estudo de Gallas²³ foi avaliada através do uso de dispositivo de carga linear, obtendo aumento significativo da força muscular inspiratória e expiratória, ressaltando que ela deve fazer parte da terapia do portador de DMD.

Nas avaliações dos pacientes, no estudo de Nascimento¹³ foi utilizado o Peak Flow para mensurar o pico de fluxo expiratório, a manovacuometria para mensurar a PImáx (Pressão Inspiratória máxima) e a PEmáx (Pressão Expiratória máxima) dos pacientes, já para o tratamento dos pacientes, ele utiliza o treino muscular inspiratório em dispositivos de carga linear, notando que o treinamento foi eficaz no ganho de força inspiratória, expiratória e no pico de fluxo expiratório e também no aumento da PImáx e da PEmáx, assim relata que seu método de tratamento introduzido é eficaz em seus pacientes.

Contudo, Junior¹⁴, em seu estudo de caso, em que estava presente um grupo controle e um grupo com portadores de DMD avaliou através do método de toracometria os movimentos compensatórios durante a respiração, e observou que o grupo portador de DMD realizavam mais compensações do que o grupo controle, devido a fraqueza muscular, notando que o método de avaliação é eficaz, para avaliar se o paciente durante o tratamento fisioterapêutico tem ou não melhora do quadro de movimentos compensatórios.

Outro método que se utiliza bastante na fisioterapia respiratória é a Ventilação Não Invasiva (VNI), e segundo Ramos⁹ ao comparar um grupo controle submetido somente a hidroterapia e um experimental, associando a VNI com a hidroterapia

depois de uma série de vinte sessões e duas reavaliações, notou que a hidroterapia associada a VNI melhora a força muscular expiratória desses pacientes e que esta associação influencia diretamente a expectativa de vida desses pacientes.

Rodini²⁰ relata também em seu estudo que os pacientes que fazem uso de cadeira de rodas adaptadas apresentam melhora na função respiratória, devido ao alinhamento correto da postura, assim demonstra que a adequação correta na cadeira de rodas está diretamente ligada com a melhora da função respiratória.

CONCLUSÃO

O tratamento fisioterapêutico na DMD é necessário desde o diagnóstico da patologia para manter a qualidade de vida do paciente, sendo que o tratamento deve ser realizado em conjunto e precocemente, com técnicas de cinesioterapia para manter a funcionalidade dos músculos e dos movimentos, associado a fisioterapia respiratória para evitar complicações e infecções pulmonares e principalmente prolongar a capacidade respiratória do paciente.

Portanto, existe a necessidade de novos estudos que abordem detalhadamente e de forma mais específica os benefícios do tratamento fisioterapêutico em pacientes portadores desta patologia.

REFERÊNCIAS

1. Pontes JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Sena-Evangelista KCM, Junior MED. Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. *Fisioter. Mov.* Curitiba, 2012; 25(2):253-261 doi: 10.1590/S0103-51502012000200002
2. Gevaerd M S, Domenech SC, Júnior NGB, Higa D F, Lima-Silva AE. Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. *Fisioter. Mov.* Curitiba, 2010; 23(1):93-103. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502010000100009>.
3. Strehle E M. Manejo de longo prazo em crianças com transtornos neuromusculares *Jornal de Pediatria*, 2009; 85(5). doi: <https://doi.org/10.1590/S0021-75572009000500003>
4. Souza MA, Ferreira ME, Baptista CRJA, Sverzut ACM. Gasto energético na marcha de crianças com distrofia muscular de Duchenne: estudo de caso. *Fisioter Pesq.* 2014; 21(2):193-198. doi: 10.1590/1809-2950/63621022014
5. Santos GA, Caromano FA, Vainzof M, Zatz M. Caracterização da passagem de bipedestação para a de sedestação no solo, em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. *Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo*, 2002; 13(1):31-6. doi: <https://doi.org/10.11606/issn.2238-6149.v13i1p31-36>
6. Frezza RM, Silva SRN, Fagundes SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e Becker. *RBPS* 2005; 18 (1): 41-49. doi: 10.5020/18061230.2005.p41
7. Fachardo GA; Carvalho SCP; Vitorino DFM. Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: Relato de um caso. *Revista Neurociências*, 2004; 12(4). doi: <https://doi.org/10.34024/rnc.2004.v12.8854>
8. Mariano WS, Sevilha RCCC, Souto A. Aspectos genéticos, fisiológicos e clínicos de um paciente com distrofia muscular de Duchenne *Ensaio e Ciência: Ciências Biológicas, Agrárias e da Saúde*, 2009; 8(1): 107-123.
9. Ramos F A B, Ordonho M C, Pinto TCVR, Lima C A, Vasconcelos CR, Silva D A L. Avaliação da força muscular respiratória e do peak flow em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. *Pulmão RJ* 2008; 17(2-4):81-86.
10. Moura R C F, Cunha M C B, Monteiro A P. Orientações Fisioterapêuticas Motoras para pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne, na fase I. *Fisioterapia Brasil*, 2002; 3(1). doi: <http://dx.doi.org/10.33233/fb.v3i1.2941>

11. Moraes FM, Fernandes RCSC, Acosta EM. Distrofia Muscular de Duchenne: relato de caso. Revista Cientificada FMC, 2011;6(2).
fisioterapêutico - *follow-up* de 2 anos. Acta Fisiatr. 2015;22(2):51-54 doi: 10.5935/0104-7795.20150011
12. Melo APF, Carvalho FA. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne - Relato de Caso. Rev Neurocienc 2011;19(4):686-693.
doi: <https://doi.org/10.34024/rnc.2011.v19.8334>
13. Nascimento LPN, Andrade ALM, Faria TCC, Souza L, Rocha CBJ, Carvalho S M R, Borges JBC. Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos. Rev Neurocienc 2015;23(1):9-15.
doi: 10.4181/RNC.2015.23.01.963.7p
14. Júnior AG, Caromano FA, Contesini AM, Escorcio R, Fernandes LAY, João SMA. Toracometria em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne – expansão do método. Braz J Phys Ther. 2013; 17(1):1-8.
doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-35552012005000064>
15. Ramacciotti EC, Nascimento CF. Efeito do exercício resistido na função motora do paciente com Distrofia Muscular de Duchenne. Rev Neurocienc 2010;18(3): 341-346.
doi: <https://doi.org/10.34024/rnc.2010.v18.8474>
16. Ferreira AVS, Goya PSA, Ferrari R, Durán M, Franzini RV, Caromano FA, Favero FM, Oliveira ASB. Comparação da função motora em solo e imersão de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em acompanhamento
Comparação do teste de força muscular em paciente com distrofia muscular de Duchenne (DMD)-Estudo de caso. Revista Hórus, 2012;7,(3)9-18.
17. Barbieri K, Endo M, Tonon E. Comparação do teste de força muscular em paciente com distrofia muscular de Duchenne (DMD)-Estudo de caso. Revista Hórus, 2012;7,(3)9-18.
18. Fernandes NA, Troise DC, Fávero FM, Fontes SV, Oliveira ASB. A Importância das Órteses de Membros Inferiores na Distrofia Muscular de Duchenne – Revisão. Rev Neurocienc 2012;20(4):584-587. doi: 10.4181/RNC.2012.20.701.4p
19. Fiorentino G, Annunziata A, Cauteruccio R, Frega GS, Esquinas A. Ventilação bucal na distrofia muscular de Duchenne: uma estratégia de resgate para pacientes não aderentes. J Bras Pneumol. 2016;42(6):453-456.
doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37562016000000050>
20. Rodini CO, Collange LA, Juliano Y, Oliveira CS, Isola AM, Almeida SB, Misao MH. Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. Fisioter Pesq. 2012;19(2):97-102.
doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1809-29502012000200002>
21. Fonseca JG, Machado MJF, Ferraz CLMS. Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações Respiratórias e seu tratamento. Rev. Ciênc. Med. Campinas, 2002; 16(2)109-120.

22. Gomes ALO, Pinto AN, Góes ER, Hirose LN, Peixoto BO, Caromano FA, Assis SMB. Desempenho motor e funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de um caso. J Health Sci Inst. 2011;29(2):131-5.
23. Gallas D, Winkelmann ER, Eickhoff HM. Treinamento muscular respiratório em indivíduo portador de distrofia muscular de Duchenne. Revista Contexto & Saúde, Ijuí 2006;5(10).doi: <https://doi.org/10.21527/2176-7114.2006.10.55-64>
24. Santos RB, Maia ABF, Lanzillotta P, Ferreira LRNB, Olmo JPV, Alcantara KA. Avaliação respiratória e elaboração de um protocolo de tratamento para um paciente com Distrofia Muscular de Duchenne. Relato de caso. Revista UNILUS Ensino e Pesquisa, 2019;16(43).
25. Campos ABR, Santana DB. Intervenção fisioterapêutica motora em crianças com distrofia muscular de Duchenne e Becker. Revista Eletrônica Atualiza Saúde, 2018; 7(7):84-94.
26. Boas HJV, Moreira DO, Atuação da fisioterapia na manutenção da marcha em pacientes distróficos. Revista Científica Pro Homine, 2020; 2(3): 26-37.
27. Monteiro MR, Lanzillotta P. Análise entre a cinesioterapia e hidroterapia na distrofia muscular de Duchenne: Revisão de literatura, 2013;10(20)